

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNEE 1936

THÈSE

N° .....

POUR LE

280

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

**Guy-René de la LANDE de VALLIÈRE**

Né le 31 Janvier 1909, à PARIS (Seine)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

---

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE L'HÉRÉDO SYPHILIS NERVEUSE

A TYPE FAMILIAL

---

*Président : M. NOBECOURT, professeur*

---

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

---

1936



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNEE 1936

# THÈSE

N° .....

POUR LE

## DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

**Guy-René de la LANDE de VALLIÈRE**

Né le 31 Janvier 1909, à PARIS (Seine)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

---

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE L'HÉRÉDO SYPHILIS NERVEUSE

A TYPE FAMILIAL

---

*Président : M. NOBECOURT, professeur*

---

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

---

1936

## I. — Professeurs

|                                                                     |                 |
|---------------------------------------------------------------------|-----------------|
|                                                                     | MM.             |
| Anatomie .....                                                      | ROUVIERE.       |
| Physiologie .....                                                   | Léon BINET.     |
| Physique médicale .....                                             | STROHL.         |
| Chimie médicale .....                                               | DESGREZ.        |
| Bactériologie .....                                                 | Robert DEBRE.   |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale .....                  | BRUMPT.         |
| Pathologie médicale et générale .....                               | BAUDOUIN.       |
| Pathologie chirurgicale .....                                       | CHEVASSU.       |
| Anatomie pathologique .....                                         | ROUSSY.         |
| Histologie .....                                                    | CHAMPY.         |
| Pharmacologie et matière médicale .....                             | THIENEAU.       |
| Thérapeutique .....                                                 | HARVIER.        |
| Hygiène et médecine préventive .....                                | TANON.          |
| Médecine légale .....                                               | BALTHAZARD.     |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie .....                    | LAIGNEL.        |
|                                                                     | LAVASTINE       |
| Pathologie expérimentale et comparée .....                          | FIESSINGER.     |
| Hydrologie thérapeutique et climatologie .....                      | Maur. VILLARET. |
|                                                                     | LOEPER.         |
| Clinique médicale .....                                             | CARNOT.         |
|                                                                     | CLERC.          |
|                                                                     | Marcel LABBE.   |
| Hygiène et clinique de la première enfance .....                    | LEREBOULLET.    |
| Clinique des maladies des enfants .....                             | NOBECOURT.      |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale ..... | H. CLAUDE.      |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .....               | GOUGEROT.       |
| Clinique des maladies du système nerveux .....                      | GUILLAIN.       |
| Clinique des maladies infectieuses .....                            | LEMIERRE.       |
|                                                                     | CUNEO.          |
| Clinique chirurgicale .....                                         | GOSSET.         |
|                                                                     | GRÉGOIRE.       |
|                                                                     | LENORMANT.      |
| Clinique ophtalmologique .....                                      | TERRIEN.        |
| Clinique urologique .....                                           | MARION.         |
|                                                                     | BRINDEAU.       |
| Clinique d'accouchements .....                                      | COUVELAIRE.     |
|                                                                     | JEANNIN.        |
|                                                                     | N...            |
| Clinique gynécologique .....                                        | OMBREDANNE.     |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie .....                 | RATHERY.        |
| Clinique thérapeutique médicale .....                               | LEMAITRE.       |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....                             | Pierre DUVAL.   |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....                           | SERGEANT.       |
| Clinique propédeutique .....                                        | BEZANÇON.       |
| Clinique de la Tuberculose .....                                    | MATHIEU.        |
| Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte .....                | HOVELACQUE.     |
|                                                                     | MULON.          |
| Professeurs sans chaire .....                                       | OLIVIER.        |
|                                                                     | VERNE.          |
|                                                                     | MOCQUOT.        |

## II. — Agrégés en exercice

|                |                          |
|----------------|--------------------------|
| MM.            | MM.                      |
| BENARD Henri   | Pathologie médicale.     |
| BERNARD Et...  | Pathologie médicale.     |
| BOULIN .....   | Pathologie médicale.     |
| BULLIARD ..... | Histologie.              |
| CATHALA .....  | Pathologie médicale.     |
| CHEVALLIER ..  | Pathologie médicale.     |
| DOGNON .....   | Physique.                |
| FEY .....      | Urologie.                |
| GAILLIARD .... | Parasitologie.           |
| GASTINEL ..... | Bactériologie.           |
| DE GAUDART     | Pathologie chirurgicale. |
| D'ALLAINES.    |                          |
|                | Physiologie.             |
|                | Histologie.              |
|                | Pathologie médicale.     |
|                | Oto-rhino-laryngologie.  |
|                | Pharmacologie.           |
|                | Anatomie pathologique    |
|                | Hygiène.                 |
|                | Chimie biologique.       |
|                | Obstétrique.             |
|                | Obstétrique.             |
|                | Pathologie médicale      |

MM.

|                             |                            |
|-----------------------------|----------------------------|
| LEMAIRE .....               | Pathologie expérimentale.  |
| LEVEUF .....                | Pathologie chirurgicale.   |
| LEVY (M <sup>re</sup> J) .. | Pharmacologie.             |
| LEVY-VALENSI.               | Neurologie et Psychiatrie. |
| MOREAU .....                | Pathologie médicale.       |
| MOULONGUET.                 | Pathologie chirurgicale.   |
| MOUQUIN .....               | Pathologie médicale.       |
| OBERLING ....               | Anatomie pathologique.     |
| PETIT-                      |                            |
| DUTAILLIS.                  | Pathologie chirurgicale.   |

MM.

|                |                           |
|----------------|---------------------------|
| PIEDELIEVRE .  | Médecine légale.          |
| PORTES .....   | Obstétrique.              |
| RICHET .....   | Physiologie.              |
| SANNIE .....   | Chimie biologique.        |
| SENEQUE .....  | Pathologie chirurgicale.  |
| TROISIER ..... | Pathologie expérimentale. |
| TURPIN .....   | Pathologie médicale.      |
| VIGNES .....   | Obstétrique.              |
| WILMOTH .....  | Pathologie chirurgicale.  |
| BESANÇON (J.). | Hydrologie.               |

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

|               |                          |
|---------------|--------------------------|
| ALGLAVE ..... | Pathologie chirurgicale. |
| BUSQUET ..... | Pharmacologie.           |
| CHAILLEY-     |                          |
| BERT .....    | Physiologie.             |

MM.

|              |                        |
|--------------|------------------------|
| LEROUX ..... | Anatomie pathologique. |
| NEVEU-       |                        |
| LEMAIRE ...  | Parasitologie.         |

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.

|               |                      |  |
|---------------|----------------------|--|
| ABRAMI .....  | } Clinique médicale. |  |
| ALAJOUANINE.  |                      |  |
| AUBERTIN .... |                      |  |
| BRULÉ .....   |                      |  |
| CHABROL ..... |                      |  |
| CHIRAY .....  |                      |  |
| DONZELOT .... |                      |  |
| DUVOIR .....  |                      |  |
| LIAN .....    |                      |  |
| VALLERY-RADOT |                      |  |
| (Pasteur).    |                      |  |
| SEZARY .....  |                      |  |

MM.

|                |                          |  |
|----------------|--------------------------|--|
| BASSET .....   | } Clinique chirurgicale. |  |
| BROcq .....    |                          |  |
| CADENAT .....  |                          |  |
| GATELLIER .... |                          |  |
| HEITZ-BOYER .  |                          |  |
| MOURE .....    |                          |  |
| QUENU .....    |                          |  |
| SCHWARTZ ....  |                          |  |
| VELTER .....   |                          |  |
| ECALLE .....   |                          |  |
| GUENIOT .....  | } Clinique obstétricale. |  |
| LE LORIER .... |                          |  |
| LEVY-SOLAL ... |                          |  |
| METZGER .....  |                          |  |

V. — Chargés de cours

MM.

|                        |                      |
|------------------------|----------------------|
| N .....                | Stomatologie.        |
| CHAILLEY-BERT, agrégé. | Education physique.  |
| LEDoux-LEBARD .....    | Radiologie clinique. |
| WEIL-HALLE .....       | Puériculture.        |

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



A MES PARENTS

A MON FRERE

A MON COUSIN ET AMI GABRIEL VERNHETTE  
(*In memoriam*)

A Monsieur le Professeur NOBECOURT  
Professeur de Clinique Médicale des Enfants  
Membre de l'Académie de Médecine  
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades

*Qui a bien voulu nous faire le grand  
honneur d'accepter la présidence de cette  
thèse.*

*Nous l'assurons ici de nos remercie-  
ments respectueux.*

A mon Maître

Monsieur le Docteur BABONNEIX

Médecin de l'Hôpital Saint Louis

A mon Maître

Monsieur le Docteur BOIDIN

Médecin de l'Hôpital Bichat

A mon Maître

Monsieur le Docteur MILIAN

Médecin de l'Hôpital Saint Louis

*Qu'il me soit permis d'exprimer à chacun mes sentiments de respectueuse gratitude pour la bienveillance qu'ils m'ont toujours témoignée.*

A Monsieur le Docteur JEAN LENEGRE

Chef de Clinique à la Faculté

*En reconnaissance des conseils dont son amitié a su me faire profiter en toutes circonstances.*

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

**Stage**

Monsieur le Professeur ACHARD.

Monsieur le Professeur OMBREDANNE.

Monsieur le Docteur LAUBRY.

**Externat**

Monsieur le Professeur LENORMANT.

Monsieur le Docteur RIVET.

Monsieur le Docteur MILIAN.

Monsieur le Docteur GOUVERNEUR.

Monsieur le Docteur BOIDIN.

Monsieur le Docteur BABONNEIX.

A Monsieur le Docteur BARIETY

Médecin des Hôpitaux

A Messieurs les Docteurs BABALIAN, DE DOUHET,  
GOUYEN, LAFOURCADE, M. LEVY, F. LEVY,  
MARÇAIS, Ch. MOTZ, L. ROUQUES, R. WORMS.

A mes Conférenciers

MM. les Docteurs LENEGRE et THEILLIER

## INTRODUCTION

Parmi les causes des névropathies de l'enfance, la syphilis héréditaire occupe une place que les recherches contemporaines montrent de plus en plus importante.

Depuis les mémorables travaux de FOURNIER, nous connaissons la syphilis héréditaire du système nerveux et les lésions qu'elle peut provoquer chez les hérédos. Mais à côté de ces lésions nettement individualisées, il en existe d'autres, moins apparentes, plus polymorphes. Ici une maladie de Little, une épilepsie ; là une hémiplégie infantile, des tics ; ailleurs des troubles de l'intelligence ou du caractère. L'étiologie de ces syndromes reste trop souvent incertaine ; cependant la clinique, le laboratoire et surtout la notion de syphilis nerveuse parentale permettent de suspecter avec raison la nature syphilitique de ces tares.

Ce sont ces cas particuliers que, pour la commodité de la description, nous groupons sous le titre de : « HÉRÉDO-SYPHILIS NERVEUSE A TYPE FAMILIAL ». Ce titre nous permet de rassembler des observations dans lesquelles la syphilis nerveuse indiscutable de paralytiques généraux ou de tabétiques paraît se transmettre à la descendance pour réapparaître sous le masque clinique moins systématisé des névropathies de l'enfance.

L'hérédo-syphilis nerveuse à type familial (H. S. N. t. f.) n'est donc pas une entité morbide nouvelle ; elle n'est qu'une forme clinique de l'H. S. N., forme qu'on évitera de confondre avec la neuro-syphilis familiale, cadre plus vaste qui englobe à la fois des cas de syphilis héréditaire et acquise.

Préciser le rôle de cette forme familiale d'H. S. dans la genèse des tares nerveuses de l'enfance n'est pas toujours facile. En effet si le cadre de la syphilis acquise est en général bien délimité, il n'en est pas de même pour la syphilis héréditaire. Sur quel critérium fonder le diagnostic de l'affection ? Il suffit de considérer les variations des auteurs à ce sujet : les uns, sur la foi d'un seul symptôme, soumettent leur malade à un traitement prolongé ; les autres, à l'opposé, exigent des signes indiscutables avant d'admettre la possibilité d'une syphilis. De plus l'existence de la syphilis une fois démontrée, il reste à envisager la relation de cause à effet entre cette infection et le trouble nerveux observé. La syphilis suffit-elle à l'expliquer ? En a-t-elle favorisé l'éclosion ou n'y a-t-il aucun rapport entre eux ? Autant de questions difficiles à résoudre et auxquelles on ne pourra répondre que par l'examen des faits.

Aussi, sans chercher une certitude absolue que la clinique et le laboratoire donnent exceptionnellement, nous nous sommes attaché dans ce travail à ne retenir que des observations dont la probabilité repose sur un ensemble de faits suffisant pour satisfaire l'esprit.

Après un rappel historique, nous exposerons :

— Les raisons de rattacher tel ou tel syndrome à l'hérédo-syphilis en général et plus particulièrement à l'hérédo-syphilis nerveuse ;

— Les cas que nous avons réunis ;

— Leur degré d'authenticité ;

— Leur fréquence, leur aspect clinique, la manière de les expliquer et enfin le moyen d'en prévenir l'apparition.

\*  
\* \*

Nous remercions le Docteur BABONNEIX de la confiance qu'il nous a témoignée en nous inspirant cette thèse. Il nous a conseillé au cours de son exécution et nous a communiqué de nombreuses observations personnelles. Nous saisissons avec plaisir l'occasion qui nous est offerte de lui témoigner notre reconnaissance et notre respectueux attachement.

## HISTORIQUE

L'étude de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial est d'acquisition récente, ce qui peut surprendre si l'on sait que la syphilis est peut-être la plus héréditaire des infections et cela depuis plus de quatre siècles qu'elle sévit en Europe <sup>(1)</sup>. Cette étude suppose pourtant chez les observateurs la double connaissance du rôle de l'hérédité et de l'existence des lésions nerveuses causées par le tréponème. Or, ces deux notions qui nous sont aujourd'hui familières n'ont été acquises que lentement par nos devanciers. Avant d'y parvenir ils sont passés par différentes étapes qu'il nous a paru intéressant de situer brièvement.

Le rôle de l'hérédité était connu des Anciens. Ils n'ignoraient pas les tares de l'hérédité consanguine

---

(1) La date d'apparition de la syphilis en Europe est encore discutée. Deux hypothèses sont en présence. Karl Sudhorf soutient que la terrible épidémie qui éclata, vers la fin du xv<sup>e</sup> siècle en Occident, ne fut que la recrudescence d'une maladie couvant depuis plusieurs siècles. A l'appui de cette thèse : quelques allusions à la syphilis retrouvées dans des écrits antérieurs à 1492 et la découverte d'ossements syphilitiques dans des tombes mérovingiennes (Parrot : l'homme de la Lozère).

Mais nul critère, à l'heure actuelle, ne permet d'affirmer qu'un ossement est atteint de lésions syphilitiques ; quant aux textes invoqués, ils sont imprécis ou apocryphes, le terme de vérole ne se retrouvant pas dans les ouvrages de Rabelais imprimés avant 1492. Aussi la deuxième hypothèse, de Jeanselme, est-elle admise par la majorité des auteurs : C'est celle de la syphilis, maladie récente, importée par Ch. Colomb du Nouveau Monde en Occident.

contre laquelle mettait en garde la Loi hébraïque. Ils constataient même celles de l'hérédité pathologique : « Les parents ont mangé des raisins verts, et les dents des enfants en ont été agacées » (Moïse).

Au xv<sup>e</sup> siècle, lorsque la syphilis se répandit en Europe, il fallut près de cent ans et la succession de quatre générations d'hérédo-syphilitiques pour que l'on commence à soupçonner la transmission héréditaire du mal. PARACELSE, le premier, reconnût dans ses Ecrits la véritable source des accidents du premier âge, « fit morbus hereditarius, et transit a patre ad filium ». A sa suite, FALLOPE appuiera cette conception de l'autorité de son nom.

La syphilis héréditaire est maintenant soupçonnée, une première étape est franchie. Il faudra encore quatre siècles pour découvrir les *accidents nerveux*.

Peut-être ce retard pourrait-il s'expliquer par le caractère plus volontiers dermatope, à cette époque, du virus syphilitique. Les médecins voyaient leurs malades couverts d'accidents cutanés dont les chroniques nous ont rapporté d'effrayantes descriptions. Une ordonnance du Prévot de Paris prescrivait en 1498 « l'expulsion des vérolés hors la ville », dont ils devaient se tenir éloignés « d'une portée d'arquebuse sous peine d'être jetés en la rivière ». On savait la syphilis contagieuse. Le traitement ne devait-il pas primer toute autre considération ? Toujours est-il que pendant longtemps le problème thérapeutique va seul préoccuper les esprits. C'est la période où vont fleurir les onguents.

En 1780, à la faveur d'un décret qui réunit les femmes syphilitiques et leurs enfants, la clinique reprend sa place et l'on entreprend timidement l'étude des manifestations hérédo-syphilitiques (COLOMBIER, BERTIN, DIDAY). Cependant à la fin du siècle dernier on ignorait à peu près tout de la syphilis nerveuse, quand vint FOURNIER.

Des travaux du Professeur A. FOURNIER date l'étude clinique approfondie des lésions nerveuses syphilitiques. Quant au rôle de l'hérédité, entrevu par PARACELSE, on pourrait dire qu'il le découvre à nouveau tant il élargit le cadre demeuré trop étroit de la syphilis héréditaire.

Aujourd'hui, ce n'est pas sans quelque confusion que nous abordons un sujet qui, depuis l'impulsion féconde d'Alfred FOURNIER, s'est amplement développé dans un nombre considérable de travaux. Tout ou presque n'a-t-il pas été dit sur le rôle qui échoit à la syphilis dans la pathologie du système nerveux ?

Néanmoins, l'observation d'enfants, porteurs de névropathies, descendants de syphilitiques nerveux, qui, contre toute évidence, n'ont pas été mis au traitement spécifique, montre que les manifestations de l'H. S. N. t. f. passent quelquefois inaperçues. Si beaucoup de travaux ont été consacrés à l'H. S. N. en général, beaucoup moins l'ont été à l'H. S. N. t. f.

Dans une première catégorie, citons les cas isolés qui ont fait l'objet de communications aux Sociétés Savantes ou d'articles dans les monographies médi-

cales : le Rapport de GASTOU au 15<sup>e</sup> Congrès Médical en 1905, puis les articles d'André THOMAS et Mme LONG-LANDRY (Remarque sur la part de la syphilis héréditaire dans la pathologie du système nerveux). Des cas isolés de CARNOT et DUMONT (1919), GASTINEL (1925), GROSMANN (1920), KEMP et POOLE (1925), P. LEREBoullet, LANCE et HUC (1924), NOBÉCOURT (1929).

Moins nombreux sont ceux qui consacrent à l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial des ouvrages plus importants : WIDLOCHER étudie la descendance des paralytiques généraux ; STERIANOS, celle des tabétiques; LEREDDE étudie les rapports de la syphilis héréditaire et de la famille syphilitique.

Enfin, rappelons les publications de M. BABONNEIX qui, depuis quinze ans, ne cesse d'apporter sa contribution à l'étude de la syphilis héréditaire du système nerveux. Dès 1912, il rattachait à l'hérédo-syphilis la plupart des cas de la maladie de Little (BABONNEIX et TEXIER : Hérédo-Syphilis et Maladie de Little, *Annales des Maladies Vénériennes*, 1912). Dans la suite, il a publié une série d'observations personnelles dont la plupart sont réunies dans son ouvrage si documenté : « La syphilis héréditaire du système nerveux » paru en 1930. Des cas nouveaux ont fait le sujet d'articles plus récents : « Nouveaux cas d'hérédo-syphilis nerveuse », 1931 ; « L'hérédo-syphilis nerveuse » (avec Mlle FAYOT), 1933. Plus récemment, dans une conférence donnée aux Journées médicales de Bruxelles, il rapportait 42 cas d'hérédo-syphilis nerveuse à type familial.

Ce sont ces cas et quelques autres que le hasard des circonstances ou des lectures nous a fait découvrir que nous nous proposons de rapporter brièvement et de discuter dans ce modeste travail.

## CHAPITRE PREMIER

### PREUVES DE L'HÉRÉDO-SYPHILIS

En présence d'un enfant atteint de névropathie, deux questions vont se poser au clinicien ?

— Est-il hérédo-syphilitique ?

— La tare nerveuse constatée relève-t-elle bien de la syphilis ?

Ce qui va nous amener à exposer dans ce chapitre les preuves de l'existence de l'hérédo-syphilis. Au chapitre suivant, nous envisagerons les différents arguments que l'on peut invoquer pour rattacher tel ou tel trouble organique ou fonctionnel à une syphilis nerveuse.

Tout d'abord, la syphilis joue-t-elle un rôle en neuro-pathologie infantile ? Certains auteurs l'ont nié et non des moindres : « Rien n'est moins démontré, écrit PARROT, que les altérations des centres nerveux chez les enfants atteints de syphilis héréditaire. Je n'en ai jamais rencontré, et si elles existent, elles doivent être fort rares. »

Dans son livre sur le rachitisme où il passe en revue les lésions causées par le tréponème dans tous les organes, c'est à peine s'il consacre vingt lignes à la syphilis nerveuse. De même BOURNEVILLE juge négligeable l'action du tréponème.

Plus récemment, en 1928, à propos de l'épilepsie, nous lisons sous la plume du Professeur Pierre MARIE : « Pour ce qui est de la syphilis et tout particulièrement de la syphilis héréditaire, je tiens à déclarer hautement que je ne lui reconnais qu'un rôle extrêmement réduit et presque épisodique. »

Pour d'autres au contraire, le domaine de l'H. S. N. est sans limite. Il englobe toutes les encéphalopathies infantiles, la plupart des psychoses et des *névroses* observées dans le jeune âge, depuis les perversions morales et l'idiotie jusqu'aux tics et à la tétanie.

Parmi ces auteurs prévenus contre la syphilis héréditaire, LEREDDE fait figure de champion, qui écrit dans son livre « La syphilis héréditaire et la famille syphilitique » : « Il faut se méfier des livres et de la tradition ; on ne doit pas chérir jusqu'à la cécité l'enseignement des meilleurs... Delenda Carthago... » ; et plus loin il pose en principe que tout malade a des chances d'être — même en l'absence de signes cliniques et sérologiques — un tributaire de la syphilis.

Que de chemin parcouru depuis l'époque où RICHARDIÈRE résumait à la Conférence de la syphilis héréditaire l'opinion de ses confrères en disant que, accusée par SIMON et MONCORVO, « la syphilis avait un rôle fort douteux ».

S'il faut toujours suspecter l'H. S. chez un enfant porteur d'une névropathie, il faut également se garder de l'erreur opposée, c'est-à-dire reconnaître à ces syndromes une origine syphilitique alors qu'ils dé-

pendent d'autres causes. Aussi bien, pour éviter une extension abusive de la S. H. que pour la déceler dans ses formes les plus larvées, est-il nécessaire de poser le diagnostic sur des bases solides. La conception qui rattache à l'H. S. un certain nombre de symptômes nerveux s'appuie sur des arguments que l'on peut grouper sous cinq chefs distincts suivant qu'ils sont empruntés à l'étiologie, la clinique, le laboratoire, l'anatomie pathologique ou la thérapeutique.

#### A. — Arguments d'ordre étiologique

On peut les ramener à *quatre* :

1° LES AVEUX DES PARENTS déclarant avoir contracté la syphilis avant la naissance des enfants.

M. DE AMICIS rapporte à ce sujet une observation démonstrative :

Un ménage bien portant a trois enfants normaux, puis, le père ayant contracté la syphilis, contamine sa femme. Résultat : 3 avortements successifs à 5, 6 et 8 mois ; on traite alors la mère qui peut mener sa septième grossesse à terme, mais accouche d'un enfant atteint de maladie de Little. Ainsi avant la syphilis du père, trois enfants sains ; après, trois fausses couches et un enfant taré.

A cet argument, on fait deux objections :

— *Le diagnostic de la syphilis a été porté à tort* : erreur possible, mais devenue très rare avec les progrès de la clinique et du laboratoire.

— *Si la syphilis des parents existe bien, rien ne*

*prouve qu'elle intervienne dans le développement des tares de la descendance.* Il s'agit là d'une objection de principe à laquelle nous répondrons plus longuement au chapitre de la discussion de nos observations.

Remarquons dès maintenant qu'on a déjà formulé cette objection contre toutes les manifestations qui sont aujourd'hui rattachées avec certitude à la syphilis : tabès, P. G., etc...

Les aveux des parents ne sont donc pas négligeables et nous concluons avec MARFAN que les descendants de syphilitiques, s'ils ne sont pas toujours atteints par le tréponème, doivent toujours être soupçonnés de l'être.

2° CONSTATATION CHEZ LES PARENTS OU GRANDS-PARENTS DE SYMPTÔMES QU'ON PEUT RATTACHER A LA SYPHILIS :

— *Cicatrices génitales.*

— *Leucomélanodermie* du cou chez la femme. Psoriasis palmaire. Nous rapportons à ce propos une observation de BABONNEIX concernant un cas de neurosyphilis familiale à forme d'épilepsie et d'idiotie (Obs. n° 10).

— *Tabès et paralysie générale.*

— *Ectasie aortique* et *cancer de la langue* qui semblent presque toujours dus à la syphilis.

— *Leucoplasie jugale* ou *linguale.*

— Enfin les *modifications pupillaires* et en particulier le signe d'Argyll-Robertson très rarement observé en dehors de toute neuro-syphilis.

### 3° RÉSULTATS DE L'ENQUÊTE :

— *Les fausses-couches* de la mère à partir du quatrième mois : on ne tiendra pas compte des avortements des trois premiers mois dont certains sont autant « d'accidents secrets et volontaires ; d'autres étant parfois dus à une irritabilité particulière de l'utérus qui se contracte et expulse son contenu sans que la syphilis soit en cause » (APERT).

— *Les accouchements prématurés* n'ont de valeur que si l'enfant est malade, « les primipares jeunes accouchant très souvent plusieurs semaines avant terme sans qu'il y ait lieu d'incriminer la syphilis » (APERT).

— *La naissance d'enfants mort-nés* sera prise en considération si l'enfant est mort *in utero* et si la macération du fœtus a été constatée.

— *La multiléthalité infantile*, qui reconnaît souvent des causes moins médicales que sociales, peut être attribuée à l'H. S. quand elle frappe les milieux aisés et surtout si les enfants ont été élevés au sein (APERT). MARFAN attache aussi de l'importance aux naissances successives d'enfants qui, sans cause connue, restent débiles ou pèsent moins de 3 kgs.

— *Les grossesses gémellaires* sont fréquentes dans les ménages de syphilitiques comme l'ont remarqué APERT, BAR, COUVELAIRE, V. HUTINEL, FOURNIER, MARFAN. La gémellaire univitelline est-elle plus fréquente ? Il est classique de le signaler ; néanmoins son origine syphilitique n'est pas démontrée. CATHALA, en pratiquant systématiquement des Wasser-

mann à la Maternité de Saint-Louis, ne les trouve pas plus fréquemment positifs dans l'univitelline que dans la bivitelline.

— *L'hydramnios* est souvent lié à la syphilis.

— Enfin, on attribuera une grande importance au *poids du placenta*. PINARD et BRODIER suspectent la syphilis du fœtus s'il dépasse 500 grammes : « L'existence de celle-ci devient très probable lorsqu'en même temps le nouveau-né a un poids au-dessous de la moyenne. Elle devient certaine si le gros placenta présente des lésions de sclérose ou d'hémorragie » (MARFAN).

4° RÉSULTATS SÉROLOGIQUES OBTENUS CHEZ LES PARENTS.

## B. — Arguments d'ordre clinique

Quels sont les symptômes cliniques attribuables à l'hérédo-syphilis ? C'est ici que commencent les divergences ; aussi ne retiendrons-nous que ceux qui peuvent être considérés, de l'avis presque unanime, comme caractéristiques.

### SIGNES CUTANÉS.

Certains, comme le *pemphigus palmaire* et *plantaire*, les *syphilides* sont contemporains de la naissance et assez éphémères ; ils constituent plutôt un élément de diagnostic rétrospectif.

Nous insisterons avec MARFAN sur les *cicatrices péri-buccales* linéaires et rayonnées, blanchâtres ou bleuâtres, stigmates indélébiles de la syphilis passée

que PARROT considérait comme un des meilleurs signes rétrospectifs de cette affection ».

#### SIGNES DIGESTIFS.

La *perforation du voile du palais* est pathognomonique de l'H. S. à condition de ne pas la confondre avec un bec de lièvre ou une perforation due au loup.

On a décrit d'innombrables stigmates dentaires dont l'étiologie a fait l'objet de discussions passionnées. APERT n'en retient que deux :

— *La dent* d'HUTCHINSON : « Les incisives médianes supérieures de la deuxième dentition (7 ans) prennent une forme en tournevis ; leurs bords se portent l'un vers l'autre à mesure qu'ils s'éloignent de la racine ; leur bord libre présente une encoche semilunaire. Souvent aussi leur axe, au lieu d'être vertical, s'incline de haut en bas et de dehors en dedans, l'ensemble devenant oblique convergent » (GAUCHER).

— *La dent* de MOZER : Cette déformation atteint la première grosse molaire ou dent de 6 ans et se caractérise par la présence « d'un sillon circulaire comme tracé par la pointe d'une aiguille et siégeant en plein plateau ou 1 ou 2 millimètres du bord libre, « enchatonnant » une zone centrale d'où émergent les quatre cuspidés, qui paraissent étranglées ». C'est une dent en bourse.

Si la présence d'une de ces deux formations : *dent* d'HUTCHINSON ou *dent* de MOZER évoque presque à coup sûr la syphilis, par contre on doit être plus ré-

servé en ce qui concerne l'interprétation d'autres manifestations dentaires : *sillons transversaux, cupules*, l'usure prématurée de l'émail, taches laiteuses, atrophie cupisdienne. Cependant pris dans leur ensemble, ces signes ne sont pas complètement négligeables. Si n'importe quel état morbide prolongé peut imprimer sa marque sur la dent, la principale cause de souffrance des jeunes enfants n'est-elle pas en pratique l'hérédosyphilis, et « le plus souvent c'est à elle, et non à une autre maladie accidentelle dont on ne retrouve pas le souvenir, qu'il faut rapporter le sillon ou la tache laiteuse » (APERT).

L'existence de splénomégalie et d'hépatomégalie est un argument important en faveur de la syphilis si l'on a éliminé le kala-azar et le paludisme, ainsi que la maladie de GAUCHER d'ailleurs exceptionnelle à cet âge.

#### SIGNES RESPIRATOIRES.

PÉHU et GAILLARD ont insisté sur la valeur du *coryza précoce* et persistant, se traduisant par un écoulement purulent et hématique. Il peut ulcérer les régions voisines, surtout quand il est secondaire à des lésions intéressant à la fois muqueuse et os sous-jacent.

#### SIGNES CIRCULATOIRES.

La cause des *malformations congénitales* du cœur reste souvent inconnue ; néanmoins elles ne sont pas rares chez les hérédosyphilitiques. BABONNEIX et DELARUE en ont rapporté plusieurs exemples ; rien d'é-

tonnant à cela puisque la syphilis est la plus dystrophiante de toutes les influences morbides. Comme autre signe circulatoire, nous rappelons aussi *l'anémie* qui prend parfois le type splénomégalique.

#### SIGNES GÉNITO-URINAIRES.

La plupart des auteurs s'accordent à constater la présence fréquente chez les hérédosyphilitiques des deux signes suivants :

— *Hydrocèle* « irréductible, non concomitante, persistante, durant des mois, ordinairement unilatérale, plus rarement bilatérale et prédominant alors d'un côté » (MARFAN).

— *Induration et augmentation de volume du testicule* signalées par FOURNIER et dont le Professeur HUTINEL donne la description : « L'organe lui-même est gros, lisse, le plus souvent ovoïde ; il peut atteindre le volume d'un œuf de pigeon, d'une noix, d'une prune. Il a conservé sa forme, il est indolore, mais il est dur et présente la consistance de l'os. Au lieu d'être lisse, sa surface peut être noueuse ou bosselée... les lésions sont bilatérales dans la majorité des cas... les lésions de l'épididyme et du cordon sont rarement indépendantes de celles du testicule, mais beaucoup moins communes ».

#### SIGNES SENSORIELS.

Nous pouvons retenir comme élément de certitude la *kératite interstitielle* qui, malheureusement, n'apparaît chez l'enfant que vers l'âge de 3 ans. Les *modifications pupillaires* sont presque aussi importantes :

inégalité, irrégularité, signe d'Argyll-Robertson, à condition d'avoir éliminé les causes d'erreur habituelles : iritis aiguë ou chronique, cataracte et aussi les quelques affections n'ayant rien à voir avec la syphilis nerveuse et qui peuvent s'accompagner quelquefois du signe d'Argyll.

FOURNIER, GAUCHER, MILIAN, ONFRAY attribuent une certaine valeur au *strabisme convergent*.

Plus importantes sont les manifestations auditives et en particulier la *labyrinthite spécifique* étudiée par l'oto-rhino-laryngologiste HENNEBERT et, plus récemment, par SOULAS et RAMADIER. La constatation du signe d'HENNEBERT suffit à lui seul à affirmer l'H. S. puisqu'il ne s'observe que dans la labyrinthite liée à la syphilis héréditaire.

#### SIGNES OSTÉO-ARTICULAIRES.

Au cours de la première enfance : WAGNER, PARROT, PÉHU ont attiré l'attention sur les manifestations suivantes :

— *L'ostéochondrite*, intéressante à dépister car elle se caractérise précocement, dès les premiers mois, par des signes cliniques et radiographiques :

L'enfant pousse des cris incessants (signe de Genaro-Sisto), puis peu à peu s'installent les pseudo-paralysies de PARROT que guérit rapidement le traitement spécifique. FRANKEL et PÉHU décrivent des lésions prédominant à la radiographie à l'union de la métaphyse osseuse et du cartilage conjugal ; elles siègent de préférence au niveau de l'articulation du

genou, atteignant l'extrémité inférieure du fémur et l'extrémité supérieure du tibia. La lésion caractérisée au début par l'apparition d'un ruban sombre régulier et homogène, aboutit finalement à la disjonction diaphysaire qui se traduit cliniquement par la paralysie de PARROT.

— *La périostite ossifiante* (FRANKEL, PÉHU) apparaît du troisième mois à la première année et succède à l'ostéo-chondrite. Elle donne surtout lieu à des symptômes d'ordre radiographique :

A la partie moyenne de l'os, une ombre apparaît entre le périoste et la corticale. Elle s'épaissit progressivement en s'étendant vers les épiphyses, jusqu'à donner à l'os engainé dans un manchon, un aspect de sarcophage (FRANKEL).

Les formes gommeuses et ostéoclasiantes (PÉHU) sont plus rares. *Après trois ans* on retrouve les lésions classiques d'exostoses, de périostite gommeuse, qui déforment le tibia en lame de sabre. *Vers la puberté* apparaît parfois de l'hydarthrose des genoux.

— *Troubles endocriniens* : « L'altération des glandes endocrines constitue un des chapitres essentiels de l'hérédo-syphilis » (LESNÉ). Les syndromes uniglandulaires sont moins suspects que les syndromes pluriglandulaires : *hypotrophie génitale, infantilisme* (A. FOURNIER, R. BARTHÉLEMY).

#### PHÉNOMÈNES D'ORDRE GÉNÉRAL.

Les pédiatres sont unanimes à considérer les retards de développement sans cause manifeste comme

autant de signes de présomption en faveur de l'hérédo-syphilis. Il s'agit le plus souvent de *prématurés* qui au bout d'une semaine n'ont pas repris leur poids de naissance. Quoi que l'on fasse au point de vue réglementation de l'alimentation, la courbe de poids continue à baisser ; mais si on les met au traitement mercuriel, cette courbe se relève aussitôt.

Dans d'autres cas, le poids reste stationnaire pendant des semaines, jusqu'à ce que survienne une chute brusque aboutissant à la mort, à moins que l'on institue à temps le traitement spécifique.

Des *arrêts de croissance* pendant la première et la deuxième enfance ne cèdent souvent qu'à la thérapeutique antisyphilitique. On s'attachera encore à faire préciser la date d'apparition des premières dents, des premiers pas, des premières paroles et l'on peut jusqu'à un certain point (LESNÉ, BOUTELIER), souscrire à la formule de COMBY : « *Tout enfant dont le développement physique et intellectuel est anormal... est suspect de syphilis* ».

— Au terme de cette énumération des stigmates cliniques d'hérédo-syphilis, il faut reconnaître que ceux-ci sont de plus en plus rares. Depuis les descriptions d'A. Fournier, la syphilis a évolué. Sa tendance actuelle est de devenir plus discrète, de se cantonner sur un organe, de se traduire par des signes fonctionnels « *larvés* ». Souvent on ne trouve plus chez un enfant qu'un seul signe discret ou même discutable. Aussi le diagnostic ne peut-il être confirmé dans tous les cas douteux que par l'enquête familiale.

Une autre notion nouvelle depuis A. Fournier est que la plupart des stigmates ne représentent plus de simples dystrophies, mais des reliquats de lésions virulentes de l'hérédo-syphilis et par conséquent indiquent le traitement antisypilitique.

### C. — Arguments d'ordre biologique

On aura le plus souvent recours au séro-diagnostic selon la méthode de Bordet-Wassermann.

Dans le *sang* des hérédo-sypilitiques, cette réaction se montre moins intensément positive que dans les cas de syphilis acquise. Il est superflu de rappeler les critiques qui ont été faites à la méthode de B.-W. Sa valeur a été différemment appréciée suivant les auteurs et en réalité elle ne semble pas être la même suivant le procédé de laboratoire utilisé ou suivant le degré d'intensité de la réaction. A côté de résultats franchement positifs, combien de réponses douteuses laissent le clinicien dans l'incertitude. Le facteur « âge » intervient aussi, la réaction ayant d'autant moins de chance d'être positive que l'on se trouve en présence de sujets plus âgés. DÉAN a même été jusqu'à avancer qu'au delà de 16 ans la réaction chez les hérédos était toujours négative.

Par contre chez le nourrisson en pleine septicémie tréponémique, le B.-W. ne se montre pas toujours positif (BAR, DAUNAY, D'ASTROS et TEISSONNIÈRE, JOLTRAIN), et c'est la connaissance de ces faits qui a conduit MARFAN à douter de la valeur du sérodiagnostic pratiqué dans la première enfance.

Malgré ces objections, nous ne négligerons pas l'appoint que les réactions sérologiques apportent souvent au diagnostic de l'hérédo-syphilis. Les cas douteux seront contrôlés par d'autres méthodes passant pour plus sensibles (réaction au sérum frais de Hecht, de Desmoulières ; réaction de Kahn). De toute façon, nous pensons qu'il faut accorder une réelle valeur aux résultats partiels ; leur valeur n'est pas absolue s'ils sont isolés ; mais rapprochés d'autres renseignements tirés de l'examen clinique ils peuvent permettre de fixer le diagnostic.

Chez le nourrisson on prélèvera le sang des parents ou, mieux encore, celui des frères et sœurs (FRASER et WATSON) ; chez les sujets plus âgés on pratiquera, avant la prise de sang, une réactivation selon la méthode de Milian.

Ces réserves faites, les réactions sérologiques gardent donc une valeur indiscutable, surtout chez les malades qui ne sont atteints d'aucun signe clinique d'hérédo-syphilis (FOURNIER, NABARRO).

Appliqué au *liquide céphalo-rachidien*, le B.-W. devient une des bases les plus sûres du diagnostic. On recherchera encore dans le liquide de ponction lombaire les modifications chimiques, cytologiques ou biologiques qui aident à dépister l'hérédo-syphilis nerveuse comme nous le verrons au chapitre suivant.

#### **D. — Arguments anatomiques**

La présence du spirochète a été signalée en différents points de l'organisme ; sur le vivant BENDA et

DUPERIE ont pu l'observer dans le L. C.-R. *post mortem* ; PELLEGRINI l'a rencontré dans le centre ovale ; GIANELLI, dans l'écorce cérébrale, le cervelet et la moelle ; REICH dans les méninges ; RAVAUT et PONSSELLE, dans les vaisseaux ; DUPERIE, PARIS et SABAREANU dans les glandes endocrines ; DE LANGE, dans le foie et les capsules surrénales.

Cependant la découverte du spirochète dans tel ou tel organe reste l'exception et, en son absence, ce sont des lésions histologiques indiscutables qui trahissent à l'autopsie la spécificité.

La science en a rapporté un grand nombre de cas. Nous retiendrons ici de préférence les observations d'H. S. ayant présenté pendant leur vie des lésions nerveuses diverses : hémiplegie, chorée, idiotie, par ex., ces cas rentrant plus particulièrement dans le cadre de cette thèse. La plupart de ces cas sont empruntés au beau livre du Professeur FOURNIER.

#### I. — ARTÉRITE CÉRÉBRALE IDENTIQUE A L'ARTÉRITE SYPHILITIQUE DE L'ADULTE.

S. Gee (1874) : artères épaissies, semées d'infiltrations nodulaires.

Barlow (1877) : concernant trois enfants hérédosyphilitiques :

- a) Vaisseaux de l'encéphale épaissis, opaques, tuméfiés par place.
- b) Épaississement de plusieurs artères cérébrales opacifiées avec de plus quelques petites gommès.
- c) Mêmes lésions et, de plus, gommès interstitielles de plusieurs paires nerveuses.

Scarpatetti (1898) : dans un cas de sclérose tubéreuse, lésions vasculaires d'apparence syphilitique.

Deroisse (1909) signale dans une encéphalopathie des lésions vasculaires syphilitiques.

Melissinos (1913) : microgyrie avec absence de noyau caudé par artérite syphilitique.

## II. — CAS DE PÉRIOSTITE INTERNE DU CRANE.

Observations de Wegner, Waldeyer, A. Fournier, Hochsinger.

## III. — GOMMES CÉRÉBRALES OU CÉRÉBRO-MÉNINGÉES.

Mahot et Barthélemy (1904) : méningo-encéphalite subaiguë avec nodules gommeux à l'autopsie.

Deroisse (1909) : gomme ancienne de la sylvienne gauche dans un cas d'encéphalopathie infantile à forme épileptique.

Molte (1910) : méningite gommeuse chez un hérédo-syphilitique.

Dufour (1913) trouve à l'autopsie d'un idiot une gomme du cervelet ayant provoqué de l'hydrocéphalie.

Prince (1916) : gommcs cérébrales à l'autopsie d'un hérédo-syphilitique paralytique général.

## IV. — GOMMES MÉDULLAIRES.

Bartels : à l'autopsie d'une fillette hérédo-syphilitique paraplégique, met en évidence une gomme vertébrale comprimant la partie supérieure de la moelle.

## V. — DES LÉSIONS D'APPARENCE BANALE, MAIS DUES CERTAINEMENT A L'H. S.

Citons les cas de GARDÈRE et PÉHU, concernant une encéphalite aiguë à tréponème et une hydrocéphalie, et celui de DÉJERINE où des lésions de méningo-myélite transverse furent observées à l'autopsie d'un sujet atteint de maladie de Little.

## E. — Arguments thérapeutiques

Le traitement spécifique assure le plus souvent une heureuse influence sur les lésions hérédo-syphilitiques de l'enfance : éruptions, gommès, périostite, etc., etc.

Voici quelques cas beaucoup plus rares où l'amélioration concerne des sujets ayant présenté de leur vivant des tares nerveuses diverses :

- Céphalées nocturnes (Augagneur).
- Convulsions (Gaucher).
- Épilepsie (Althaus, Dieulafoy, Hutinel, Ripoll, Raymond, Plenck, Tinel, Voisin).
- Hémi- et diplégies infantiles (Audry, Babinski, Blocq, Gaudard, Hadden, Leuret, Marfan, Passini, Pic et Piéry, Sorel, Ziehen).
- Maladie de Little (Fournier et Gilles de la Tourette).
- Idiotie (Fournier et Ziehen).
- Instabilité mentale (Hutinel).
- Réactions méningées (Barthélemy et Billiet).

Aux arguments en faveur de l'existence d'hérédosyphilis, tirés des bons effets de la thérapeutique, on a fait deux objections :

— *La rareté des guérisons complètes :*

On peut répondre que bien souvent le traitement est insuffisamment prolongé ou pratiqué à doses trop faibles, et que, même bien conduit, il s'attaque à des lésions anciennes, véritables cicatrices sur lesquelles la thérapeutique n'a pas de prise. D'ailleurs dans les cas heureux, l'expérience a montré qu'on ne dépassait jamais un certain seuil d'amélioration. Enfin le traitement n'échoue-t-il pas souvent dans le tabès et

la paralysie générale, affections qui sont pourtant indiscutablement syphilitiques ?

— *Le traitement agit sur des lésions qui ne sont pas syphilitiques: on ne peut donc déduire du succès thérapeutique que l'affection en cause est bien syphilitique.*

TINEL s'est fait le défenseur de cette théorie. Pour lui, les arsenicaux agiraient dans l'épilepsie uniquement par phénomène de choc. Rien n'est moins démontré ; en tous cas cette théorie n'explique pas le succès fréquent de l'iode et du mercure dans de nombreuses encéphalopathies infantiles.

Les arguments ne manquent donc pas pour suspecter avec raison, sinon pour assurer chez un enfant l'existence d'un terrain hérédosyphilitique. Le trépô-nème étant démasqué, nous allons exposer maintenant les arguments qui militent en faveur de sa localisation sur le système nerveux.

## CHAPITRE II

### PREUVES D'HÉRÉDO-SYPHILIS NERVEUSE

L'hérédo-syphilis, une fois dépistée, il nous reste à exposer les raisons qui permettent de rattacher à une syphilis nerveuse les tares organiques ou fonctionnelles que l'enfant peut présenter.

Remarquons tout d'abord la grande fréquence des tares nerveuses chez les hérédos en général, même chez ceux qui ne présentent pas d'antécédents nerveux dans leur ascendance. La syphilis, a-t-on dit, est « un poison du système nerveux », et son influence nocive paraît s'exercer plus intimement sur la descendance des syphilitiques que sur les syphilitiques eux-mêmes. E. FOURNIER, dans son livre sur l'hérédo-syphilis, dresse une statistique où seuls sont retenus les cas d'hérédo-syphilis de deuxième génération ; or, sur 161 observations, il relève encore 65 fois l'existence de tares nerveuses. C'est donc fréquemment que l'on est amené à poser le diagnostic d'hérédo-syphilis du système nerveux. Comment y parvenir ? En procédant par étapes : *l'examen clinique* d'abord, puis le *recours au laboratoire*.

#### A. — L'examen clinique

Cliniquement l'action du tréponème sur le système nerveux s'accuse chez l'hérédo-syphilitique soit par

des symptômes isolés (aréflexie, céphalée), soit par des syndromes très variés de forme et de degré (encéphalopathies).

Passons en revue les SYMPTÔMES ISOLÉS ou STIGMATES et d'abord ceux que l'on peut dépister par l'anamnèse :

— La *céphalée* est un commémoratif tout à fait majeur, puisqu'elle constitue fréquemment un prodrome des déterminations méningo-encéphaliques les plus graves. S'il est fréquent de rencontrer des céphalées banales, un certain nombre de caractères éveilleront cependant l'attention. La localisation superficielle ou profonde présente peu d'intérêt, au contraire on tiendra compte des maux de tête à retours fréquents, significatifs par leur insistance, survenant par crises intermittentes, maux de têtes à exacerbations nocturnes et alors presque caractéristiques. Enfin et surtout, précise FOURNIER, maux de tête à soulagement presque infaillible sous l'influence du traitement (iodure de potassium en particulier).

— Viennent en second lieu les *convulsions*, spontanées, non moins accusatrices d'hérédo-syphilis nerveuse. Le nombre et l'importance de ces convulsions sont extrêmement variables. Tantôt, à ne parler que des cas extrêmes, il ne s'agit que de quelques accès; tantôt au contraire les accès sont multiples, jusqu'à se reproduire durant plusieurs années. On peut observer tous les types localisés ou généralisés.

Notons chez les convulsifs la fréquence d'un *terrain émotif*. FOURNIER avait déjà signalé cette coïnci-

dence. Notre maître, le Docteur MILIAN, rapporte à ce sujet l'observation caractéristique d'un petit convulsif, pleurnichard à l'excès, que son émotivité exagérée avait fait surnommer par ses condisciples « la fontaine Wallace » (Obs. n° 72).

— Assez souvent on relève un autre symptôme isolé : l'*incontinence d'urines*, qui peut se prolonger au delà de 5 ou 6 ans. Certes, c'est un symptôme fréquent chez les dégénérés de tous ordres, mais on le rencontre si souvent chez les dégénérés nerveux par hérédo-syphilis qu'il faut d'abord songer à cette étiologie.

— Comme autres stigmates infiniment plus rares et de moindre valeur, citons : les *vices de prononciation* et le *bégaiement*. TARNOWSKY, dans son livre sur la famille syphilitique, en rapportait déjà une douzaine de cas. Les *tics* et surtout les tics faciaux, que FOURNIER soignait déjà avec succès par les préparations mercurielles. Enfin, des *crises de somnambulisme* dont on a cité des observations chez des enfants hérédo-syphilitiques.

Beaucoup plus précieux pour le diagnostic d'hérédo-syphilis nerveuse vont être les stigmates isolés, révélés par l'examen clinique systématique du système nerveux; qu'il s'agisse de troubles moteurs sensitifs ou sensoriels, la syphilis nerveuse peut tout produire :

— Des *troubles de la sensibilité* peuvent attirer l'attention : névralgies persistantes des nerfs orbitai-

res, du trijumeau, des racines rachidiennes ; névrites du cubital, des intercostaux, du sciatique, etc...

— Les *troubles moteurs* (paralysies localisées à tel ou tel groupe musculaire), sont déjà plus fréquents.

Ce qui orientera souvent le diagnostic, ce sont les paralysies des nerfs craniens et les altérations des réflexes.

Les *nerfs craniens* les plus fréquemment atteints sont le facial, les nerfs moteurs de l'œil, les nerfs optiques et auditifs. Du côté du nerf optique, un minimum de symptômes peut attirer l'attention, surtout chez l'enfant. L'examen ophtalmoscopique pratiqué à l'occasion d'une céphalée ou d'un brouillard de la vision qui ne font pas leurs preuves, permettra de constater une papille un peu floue, hyperémiee, saillante avec dilatation veineuse, signes annonciateurs de l'atteinte syphilitique du nerf optique. Du côté du nerf auditif, les symptômes peuvent être aussi discrets, se traduisant par des troubles de l'audition, des vertiges, des nausées, ou encore du nystagmus.

Nous insisterons enfin sur les altérations des *réflexes* cutanés, osseux et surtout *tendineux* et *pupillaires* que l'on recherchera méthodiquement. La valeur séméiologique de l'aréflexie tendineuse, d'un signe de Babinski ou d'un signe d'Argyll, est considérable. L'existence d'un de ces stigmates fera toujours penser à la possibilité d'une lésion nerveuse syphilitique, surtout en l'absence d'autres étiologies indiscutables.

LES STIGMATES ISOLÉS ne sont pas la seule expression clinique des lésions spécifiques et le Professeur A. FOURNIER s'appuyait déjà sur la constatation de SYNDROMES divers, pour poser chez les hérédos le diagnostic de syphilis nerveuse.

L'hérédo-syphilis paraît capable d'être la cause de tous les syndromes neuro-pathologiques connus. A dessein, nous ne retiendrons dans ce chapitre que les principaux, nous réservant de discuter plus loin la place tenue par l'hérédo-syphilis dans l'étiologie des autres névropathies de l'enfance.

Ces syndromes peuvent se distinguer en trois catégories, suivant qu'ils sont moteurs, psychiques ou mixtes. Les principaux, dépistés par A. FOURNIER, sont les suivants :

— SYNDROMES MOTEURS : *épilepsie, maladie de Little, hémiplégie, tabès et paralysie générale.*

— SYNDROMES PSYCHIQUES : *retard ou arrêt du développement intellectuel.* Au premier degré, on a affaire à des sujets bornés, mais simplement obtus, ce sont des « arriérés ». A un deuxième degré, l'arrêt du développement intellectuel est pour ainsi dire absolu, faisant de l'enfant un « idiot ».

*Déséquilibre psycho-moral* : l'enfant, bien qu'ayant un fond moyen d'intelligence, reste cependant inférieur à la moyenne courante de ses condisciples parce qu'il est incomplet. Suffisant sur un point, il est lacunaire sur d'autres (amoraux, inconscients, etc...).

— SYNDROMES MIXTES : résultant de l'association fréquente des divers troubles intellectuels et moteurs.

Telles sont très résumées les manifestations cliniques, stigmates isolés et syndromes qui doivent, chez l'enfant, faire suspecter l'atteinte syphilitique du système nerveux.

*Dans quelle succession ces manifestations si variées se présentent-elles au clinicien?* Il convient à ce sujet de souligner l'importance du facteur « ancienneté » dans la détermination des lésions nerveuses de l'enfance. L'hérédo-syphilis nerveuse prend en effet un masque clinique variable avec l'âge du sujet examiné.

Dans les premiers mois, on rencontre surtout des troubles méningés, se traduisant par des signes cliniques d'hypertension du L. C. R. : distension des fontanelles, élargissement des sutures du crâne, saillie des veines du crâne, surtout temporales, hydrocéphalie. Souvent aussi, sous forme de phénomènes convulsifs généralisés ou localisés pouvant s'accompagner de lésions oculaires ou auriculaires.

Dans les premières années, le diagnostic se pose en présence d'accidents particuliers, Little, épilepsie, hémiplégie infantile. On s'efforcera de dépister l'évolution des stigmates oculaires et auriculaires.

Enfin, plus tard, on rattachera à leur véritable cause des manifestations nerveuses organiques ou fonctionnelles liées à des lésions cicatricielles (RAVAUT).

On peut donc arriver par l'examen clinique bien conduit à dépister l'hérédo-syphilis nerveuse. Mais si

certaines maladies sont pour ainsi dire « criblés de stigmates », plus nombreux sont les cas où les manifestations cliniques restent discrètes, isolées et même atypiques. Aussi vouloir caractériser l'hérédo-syphilis nerveuse par tel ou tel symptôme ou syndrome, c'est exposer les malades à l'erreur que commet le médecin en excluant de la syphilis les manifestations s'accompagnant de séro-réaction négative ; c'est méconnaître l'hérédo-syphilis cérébro-spinale dans la plupart des cas. Enfin, et ce dernier point est important à préciser, il est possible que l'examen clinique le plus attentif ne révèle pas la moindre lésion chez un sujet dûment hérédo-syphilitique nerveux, c'est dire toute l'importance que prennent les méthodes biologiques dans la deuxième étape du diagnostic de la syphilis nerveuse : *l'étape du laboratoire.*

### **B. — Examen biologique du liquide céphalo-rachidien**

Si les examens de laboratoire sont positifs dans le sang d'un enfant présentant des tares nerveuses, ce fait ne constitue qu'une preuve d'hérédo-syphilis comme nous l'avons vu au chapitre précédent et ne permet pas de conclure à la localisation nerveuse du tréponème ; tout au plus n'est-ce là qu'un signe de présomption. Aussi, pour rapporter à l'hérédo-syphilis la cause d'une tare nerveuse organique ou fonctionnelle, est-il nécessaire de recourir à la ponction lombaire.

Le liquide céphalo-rachidien des syphilitiques a été depuis longtemps particulièrement étudié. Grâce aux travaux de WIDAL et surtout de RAVAUT, on en connaît les modifications à toutes les périodes de la maladie. Des recherches semblables ont été entreprises pour établir si le liquide céphalo-rachidien présentait des altérations au cours de la syphilis héréditaire. Depuis le travail fondamental de RAVAUT en 1907, de nombreuses études ont été consacrées à cette question tant en France qu'à l'étranger.

Comme pour la syphilis acquise, les modifications du liquide céphalo-rachidien que l'on peut rencontrer sont : l'apparition d'une réaction de Bordet-Wassermann positive, des réactions cellulaires variables, de l'hyperalbuminose, des modifications de la tension du liquide; enfin, d'autres réactions: réactions de Lange, du benjoin colloïdal, des globulines peuvent apparaître positives.

Une importante question se pose : dans quelles proportions le liquide céphalo-rachidien est-il modifié dans la syphilis héréditaire du système nerveux ? GRAY, MOORE et KEIDEL, dans leurs statistiques, trouvent des modifications dans 8 à 15 % des cas environ. DROUET et HAMEL chez 16 hérédos sans stigmates, ne présentant que des psychopathies, signalent 12 fois des résultats positifs — soit 85 % — ; c'est dire toute la valeur diagnostique de la ponction lombaire.

Examinons maintenant quelles sont les modifications du liquide les plus fréquemment constatées dans la progéniture des syphilitiques nerveux.

#### PRESSION DU L. C. R.

La ponction lombaire une fois pratiquée, le liquide peut sortir en jet, d'autres fois goutte à goutte. Il serait illusoire de s'en tenir à ces deux seuls signes pour apprécier le taux de la pression et dans la pratique on aura toujours recours à l'emploi du manomètre. Le chiffre de la pression normale au manomètre de Claude varie entre 15 et 20 cc. d'eau dans la position couchée. Chez les hérédos spécifiques, les résultats obtenus sont variables. DROUET, sur 33 examens, note 3 fois hypotension, 14 fois des pressions normales et 16 fois de l'hypertension.

Constatée isolément, cette hypertension ne plaide pas en faveur d'une syphilis nerveuse, mais comme elle va souvent de pair avec d'autres stigmates rachidiens (hyperalbuminose, Bordet-Wassermann positif), elle paraît constituer un argument de plus pour aider le diagnostic.

#### LYMPHOCYTOSE.

L'étude cytologique du liquide céphalo-rachidien permet d'apprécier la formule leucocytaire. La réaction que l'on obtient le plus souvent est la *lymphocytose*. A partir de deux lymphocytes, il y a réaction, dont l'intensité varie avec le nombre des éléments. Cette lymphocytose joue un grand rôle dans la syphilis acquise ; joue-t-elle le même rôle dans la sy-

philis héréditaire ? La question semble avoir été peu étudiée ; cependant LAVERGNE, sur 30 cas où la syphilis était certaine, a constaté 18 fois de la lymphocytose. DROUET et HAMEL, par contre, ne la trouvent que 8 fois sur 98 observations.

Ces résultats si différents et en particulier le faible pourcentage trouvé par DROUET et HAMEL, ne doivent pas faire sous-estimer la valeur sémiologique de la lymphocytose. La présence d'éléments lymphocytaires témoigne de l'existence d'une réaction méningée dont elle est la première manifestation. Or, chez les sujets atteints de neuro-syphilis familiale, les lésions nerveuses de type dystrophique sont souvent *fixées* ; il est permis de supposer qu'au moment de la recherche de la lymphocytose, la réaction méningée de début s'est atténuée ou éteinte, ce qui permet d'expliquer les variations des statistiques, lorsque celles-ci ne concernent pas des enfants de même âge. La lymphocytose s'atténuerait donc avec l'âge comme les autres réactions et peut-être plus vite qu'elles (HAMEL).

#### **HYPERALBUMINOSE.**

La constatation de l'hyperalbuminose rachidienne implique le diagnostic d'inflammation des centres nerveux. Son taux et son groupement avec les autres réactions du liquide donnent des indications intéressantes. Dans le L. C. R. des hérédo-syphilitiques, d'après LAVERGNE, elle serait rarement augmentée. Cependant RABEAU, dans sa thèse inspirée par RAVAUT, lui consacre une importante étude et de son travail on peut extraire les idées suivantes :

1° L'hyperalbuminose est fréquemment observée chez les hérédosyphilitiques nerveux qui présentent des accidents évolutifs.

2° Par contre, chez l'hérédodystrophique, l'albuminose est plus rare et son taux est peu élevé. Elle manquerait dans 40 % des cas.

3° Elle se groupe de façon variable avec les autres réactions présentant des dissociations : l'hyperalbuminose sans réaction cellulaire avec Bordet-Wassermann positif est rare. Le B.-W. positif sans lymphocytose ni albuminose n'a jamais été observé par RABEAU.

Si l'hyperalbuminose est fréquemment associée à d'autres stigmates biologiques qui confirment alors sa valeur, doit-on lui accorder la même attention lorsqu'elle est solitaire ? Même isolée, l'hyperalbuminose reste une caractéristique importante de la syphilis héréditaire nerveuse. BLOCH et VERNES en faisaient déjà en 1914 un signe rétrospectif. RABEAU l'a rencontrée 5 fois chez des enfants porteurs de stigmates dystrophiques. DROUET et HAMEL ont ponctionné 100 hérédosyphilitiques présentant des troubles mentaux ; dans 41 cas l'hyperalbuminose s'est révélée la seule modification rachidienne. 25 fois sur ces 41 cas, elle était accompagnée de réaction du sang positives, mais dans 15 cas elle coïncidait avec des stigmates cliniques, cette albuminose a été le seul stigmate biologique. Enfin, il résulte des statistiques de ces auteurs que, contrairement à l'évolution habi-

tuelle des stigmates biologiques allant s'atténuant avec l'âge, cette hyperalbuminose isolée devient plus fréquente à mesure que la syphilis vieillit. On la recherchera donc avec soin chez les enfants atteints de névropathies.

#### RÉACTION DE BORDET-WASSERMANN.

L'étude de la séro-réaction de B.-W. dans le L. C. R. revêt une grande importance chez l'hérédo-syphilitique. Toutefois, les résultats ne sont pas forcément en parallélisme avec ceux obtenus dans le sang. En effet, la réaction peut être négative dans le sang et positive dans le liquide.

Les travaux et statistiques ne manquent pas sur cette question. Si chez le nourrisson on trouve des taux élevés (52 à 68 %) (BONHOURE) il semble que dans la grande enfance les chiffres soient beaucoup moins élevés. OTTO TEZNER donne 70 % chez des enfants présentant des troubles nerveux accentués ; EVER indique 75 % chez des enfants de tous âges et note que les réactions positives sont fréquentes surtout dans les cas qui s'accompagnent de troubles de l'intelligence, ce qui concorde avec les recherches de DROUET et HAMEL. RABEAU signale les rapports de la réaction de B.-W. avec la réaction des albumines. « Si l'on peut voir, dit-il, des hyperalbuminoses fortes sans B.-W. positif, il est exceptionnel de voir un B.-W. positif avec un taux d'albumines normal ».

D'une façon générale, le B.-W. comme la lympho-

cytose est moins souvent positif dans les cas d'hé-rédo-syphilis nerveuse à type familial où les lésions nerveuses dystrophiques l'emportent de beaucoup en fréquence sur les lésions spécifiques en activité.

« Si l'on résume les résultats obtenus dans l'étude du L. C. R. des hé-rédo-syphilitiques nerveux, écrivent MM. DROUET et HAMEL, on constate :

« 1° Que la ponction lombaire montre des modifications dans 78 % des cas ;

« 2° Que la lymphocytose est rare et à peine marquée ;

« 3° Que l'albuminose est très fréquente et souvent isolée (29 %) ;

« 4° Que la réaction de B.-W. est rarement positive (20 %) ;

« 5° Qu'il existe des dissociations dont la plus rare est la lymphocytose isolée et la plus commune l'albuminose isolée. »

### **Rapports réciproques des manifestations cliniques et biologiques**

Nous sommes donc en possession de deux séries de symptômes *cliniques* et *biologiques* pour dépister précocement les atteintes nerveuses de la syphilis. Est-ce à dire que ces manifestations cliniques et biologiques vont le plus souvent de pair ? Certainement non et ceci nous amène à préciser leurs rapports réciproques.

*Trois éventualités* se présentent le plus souvent :

1° Lorsqu'un enfant est atteint de signes indiscutables de syphilis nerveuse en évolution, les réactions du liquide sont fortement positives. Le signe biologique atteint son maximum d'intensité avec l'acmé du processus anatomique. C'est dire qu'en matière d'hérédo-syphilis, les résultats auront d'autant plus de chances d'être positifs que l'enfant sera plus tôt examiné.

2° Passée cette période évolutive des lésions syphilitiques, et c'est le cas de nombreuses dystrophies rencontrées dans la syphilis héréditaire du système nerveux à type familial, les résultats biologiques deviennent beaucoup moins constamment positifs.

3° Enfin les signes cliniques de syphilis nerveuse peuvent faire défaut ainsi qu'il arrive par exemple lorsqu'on examine systématiquement le L. C. R. de frères ou de sœurs d'hérédos tarés. On peut ainsi dépister des syphilis nerveuses latentes où seuls existent des signes biologiques. C'est le mérite du regretté Docteur RAVAUT d'avoir insisté sur l'intérêt de ces formes latentes. Dans son beau livre « Une nouvelle syphilis nerveuse », résumant toutes ses recherches, il démontre qu'à côté de la syphilis nerveuse clinique, trop tard découverte, il existe des *formes latentes*, représentées par les seuls signes biologiques et qui forment le chaînon intermédiaire entre le début anatomique et les autres formes apparentes répondant à la syphilis nerveuse classique.

On doit compter avec ces formes latentes dans la syphilis héréditaire comme dans la syphilis acquise.

Sur ce point, les statistiques de DROUET, KEZNER (*Thèse BONHOURE*) sont démonstratives. Concluons donc qu'à l'inverse des manifestations cliniques polymorphes, discrètes ou même absentes, les manifestations biologiques se montrent les témoins les plus constants de l'infection tréponémique.

### **Interprétation des résultats biologiques négatifs**

Nous ne manquons pas d'arguments pour asseoir chez un hérédo-syphilitique le diagnostic de syphilis nerveuse, cependant l'expérience nous apprend que nos moyens d'investigation, si perfectionnés soient-ils, sont souvent impuissants à dépister l'hérédo-syphilis nerveuse. Combien d'observations dans lesquelles, en dépit d'examens biologiques répétés et bien qu'on ait mis en jeu toutes les ressources de l'investigation (réactivation de Milian, etc.), rien ne permet de venir confirmer ce qui ne restera qu'une impression clinique. Lorsque diverses étiologies peuvent être discutées chez un enfant atteint de tares nerveuses, on s'étonne moins du silence des examens complémentaires et on invoque assez naturellement une autre cause pathogène que la syphilis. Mais lorsque toute autre étiologie fait défaut et que l'*anamnèse* établit l'existence d'une syphilis nerveuse indiscutable chez les parents, n'est-on pas en droit de préférer au diagnostic de névropathie essentielle celui d'hérédo-syphilis nerveuse? Ne doit-on pas souvent en neuropathologie infantile, se contenter de ce diagnostic de

sentiment, puisque même *post mortem* les recherches histologiques les plus minutieuses ne parviennent pas toujours à éclairer le diagnostic ?

Comment interpréter ces défaillances de nos méthodes d'investigation les plus éprouvées ? Le Docteur BABONNEIX propose deux explications :

1° L'existence de lésions organiques curables ou si discrètes qu'elles échappent à nos recherches, même histologiques ;

2° L'absence de lésions organiques qui seraient remplacées par des troubles uniquement fonctionnels.

On peut supposer l'existence de *lésions organiques curables* et donc indécélables à l'examen, leur période d'activité une fois passée. RAVAUT a montré la possibilité de cette éventualité en ce qui concerne les modifications du L. C. R. Il a rapporté des observations où il a vu s'éteindre progressivement et complètement les réactions suspectes. Or les modifications biologiques ne sont-elles pas souvent les satellites des lésions organiques ? Si l'on admet la disparition des premières, pourquoi croirait-on à la persistance indéfinie des secondes ?

Admettons même l'existence de ces lésions organiques. Pourquoi ne persisteraient-elles pas à l'état si *discret* qu'elles échapperaient à nos recherches ? *A priori*, rien ne s'oppose à cette hypothèse que des recherches expérimentales récentes permettent de confirmer avec quelque vraisemblance. GASTINEL et PULVENIN viennent de s'attacher à l'étude du rôle de la

quantité de virus dans les manifestations sérologiques de la syphilis inapparente du lapin. Une série d'expériences les ont conduits à penser qu'il existait un seuil de virulence au-dessous duquel le lapin inoculé ne réagissait plus normalement. Il existerait donc une dose minimum indispensable à la production des lésions syphilitiques. Ces expériences ne nous autorisent-elles pas à supposer qu'à la faveur de la transmission héréditaire l'infection tréponémique peut s'affaiblir jusqu'à tomber au-dessous du seuil décelable par les réactions biologiques. Ces recherches biologiques elles-mêmes offrent-elles toujours un maximum de garantie lorsqu'il s'agit de dépister des lésions particulièrement discrètes ? Nous ne le pensons pas, car ce serait admettre que les méthodes anatomo-pathologiques actuelles sont les dernières conquêtes que nos recherches expérimentales peuvent réaliser.

D'ailleurs, on s'exagère souvent l'importance des lésions organiques, elles n'existent pas toujours, et il semble que l'on ne doit pas considérer le substratum anatomique comme la base indispensable de toutes les manifestations cliniques. « L'anatomie pathologique, a dit le Professeur CLAUDE, est parfois décevante ». Si encourageant qu'ait été le bilan des lésions du système nerveux central décelées par les histologistes (ENGLADE, LHERMITTE, MARCHAND, au dernier Congrès de Genève), l'intégrité anatomique souvent constatée dans les encéphalopathies contraint désormais les neuropsychiatres à orienter leur inves-

tigation dans un sens différent. Beaucoup d'auteurs s'accordent à rapporter à des troubles uniquement fonctionnels l'origine de certaines tares nerveuses (épilepsie, troubles du caractère, etc.). Quelle est la nature exacte de ces troubles ? Nous en sommes réduits encore aux hypothèses. On peut signaler toutefois le rôle des phénomènes physico-chimiques (alcalose) des glandes endocrines, de la toxicité des humeurs, de l'imbibition œdémateuse, autant de modifications que l'état actuel de nos connaissances ne permet pas de préciser avec certitude.

\*  
\* \*

En définitive, on ne demandera pas aux méthodes d'investigation biologique plus qu'elles ne peuvent donner. Positives, surtout lorsqu'il s'agit de la réaction de B.-W., elles témoignent presque à coup sûr de l'existence d'une hérédosyphilis nerveuse. *Négatives, elles ne permettent de porter aucune conclusion.*

L'hérédosyphilis demeure plus difficile à dépister que la syphilis acquise ; aussi, en présence de jeunes sujets tarés, s'efforcera-t-on, pour poser le diagnostic d'hérédosyphilis nerveuse, de juger sur un ensemble d'éléments tirés de la clinique, du laboratoire et surtout de l'*anamnèse*. La substitution de l'investigation familiale, large, approfondie, à l'examen individuel permet de dépister plus facilement le tréponème.

Cette méthode jointe à l'observation clinique n'a-t-elle pas permis à elle seule au Professeur FOURNIER de rattacher le tabès à la syphilis et cela à une époque où n'existaient pas encore les réactions de laboratoire qui nous sont aujourd'hui familières ?

## CHAPITRE III

### OBSERVATIONS

La plupart des 66 observations que nous allons rapporter, concerne des cas d'hérédo-syphilis de première génération et, plus rarement, de deuxième génération <sup>(1)</sup> :

— 41 fois, il s'agissait de *tabès* chez les parents ou grands-parents ;

— 19 fois, de *paralysie générale* ;

— 6 fois, de *syphilis cérébrale*.

Nous rapportons également 14 cas d'H. S. N. familiale à type *collatéral*. Dans ces observations, le neurotrophisme du tréponème n'est pas évident chez les ascendants syphilitiques, mais par contre deux ou plusieurs descendants collatéraux sont atteints de syphilis nerveuse.

---

(1) L'hérédo-syphilis nerveuse à type familial pose en effet le problème de la transmission de la syphilis nerveuse à la deuxième génération et au delà. L'existence de l'hérédo-syphilis de deuxième génération affirmée pour la première fois par A. Fournier est actuellement reconnue par la majorité des auteurs. — L'hérédo-syphilis de troisième génération reste possible, mais rare (cas de Gaucher 1916, Martelli 1925). Audrain aurait rapporté un cas d'hérédo-syphilis de quatrième génération. Mais dans tous ces cas il est le plus souvent impossible de posséder des anamnétiques sûrs. Enfin, en admettant la réalité de la syphilis des arrière grands-parents, il semble qu'au delà de la deuxième génération, la syphilis ancestrale perd sa virulence (Gaté) et s'estompe au milieu de toutes les causes pathogènes qui peuvent intervenir dans l'évolution d'une lignée. Pour ces raisons, nous ne rapportons que des observations d'hérédo-syphilis de première et deuxième générations.

Beaucoup de ces cas ne sont pas entièrement démonstratifs, étant très incomplets ; néanmoins ceux qui restent suffisent peut-être, sinon à résoudre, tout au moins à poser le problème de l'H. S. N. t. f.

Les accidents observés peuvent schématiquement se diviser en plusieurs groupes selon qu'ils consistent en :

- troubles moteurs ;
- troubles de l'intelligence et du caractère ;
- syndromes mixtes, à la fois intellectuels et moteurs.

## **I. — TROUBLES MOTEURS**

Ils sont d'ordre divers :

- 1° Epilepsie et convulsions ;
- 2° Hémiplégie spasmodique infantile ;
- 3° Maladie de Little ;
- 4° Paraplégie spasmodique tardive ;
- 5° Paralysie oculaire ;
- 6° Tics ;
- 7° Chorée ;
- 8° Enurésie ;
- 9° Tabès et paralysie générale ;
- 10° Syndromes divers.

### **1° Epilepsie et convulsions**

Les relations entre l'épilepsie, les convulsions et l'hérédo-syphilis sont discutées depuis l'époque où HOFFMANN guérit par le mercure un jeune épileptique (1713).

## EPILEPSIE :

P. MARIE, MARCHAND et BAUER soutiennent l'opinion que l'hérédo-syphilis ne joue qu'un rôle négligeable dans le développement de l'épilepsie essentielle. LEREDDE au contraire considère *a priori* tout épileptique comme justiciable, dès la première crise, d'un traitement arsenical. BABONNEIX adopte dans son livre sur la « Syphilis nerveuse », une position intermédiaire : « Beaucoup d'épilepsies essentielles, dit-il, relèvent de causes diverses, mais il reste encore des faits qui semblent bien ne pouvoir être rattachés qu'à l'hérédo-syphilis ». Dans sa statistique, le pourcentage de ces épilepsies « essentielles » d'origine hérédosyphilitique s'élève à 16 %. Si l'on adopte la conception généralement admise de la double origine de l'épilepsie : *lésions corticales + intoxication endogène*, il faut reconnaître que nulle fonction plus que l'hérédo-syphilis ne paraît pouvoir réaliser au mieux les conditions nécessaires au développement des crises comitiales. Par les encéphalopathies fœtales qu'elle produit, l'hérédo-syphilis engendre la lésion cicatricielle ; par les altérations des glandes endocrines, par son action nocive sur les reins et surtout sur le foie, n'est-elle pas un facteur certain d'intoxication endogène ?

## CONVULSIONS :

« Presque constamment, disait déjà FOURNIER, on « entend parler dans les familles à ascendance sy-

« philitique, et de convulsions et de mort par convulsions, et de méningite ». Beaucoup d'auteurs avec MARFAN, pensent que les convulsions dites « essentielles » sont habituellement d'origine syphilitique lorsqu'elles ont débuté dans les premiers mois de la vie. Plus tard, le rôle de l'hérédo-syphilis devient discutable. Toutefois LEREDDE, A. THOMAS et Mme LONG-LANDRY, HEUYER et BABONNEIX retrouvent l'hérédo-syphilis à l'origine de 50 % des cas de convulsions essentielles. Sans doute, comme l'ont fait judicieusement remarquer MM. NOBÉCOURT et LEBÉE, toute convulsion survenue chez un hérédo-syphilitique n'est pas forcément due à l'action du tréponème, sur les centres nerveux. En pratique, cependant, tout enfant chez lequel sont apparues des convulsions essentielles, doit être suspect d'hérédo-syphilis. « Le traitement anti-syphilitique s'impose si la syphilis est certaine, il s'impose encore même si la syphilis ne paraît pas démontrée, quand il n'y a pas d'autre circonstance étiologique » (NOBÉCOURT).

**Obs. 1 (BABONNEIX).**

Le jeune X... Georges, 3 ans 1/2, est atteint d'épilepsie qui, au premier abord, semble banale. Abstraction faite de l'existence, chez lui, de nævi très étendus qui ont fait penser à la possibilité d'une angiomatose du système nerveux, bien que la radiographie du crâne ait été négative. Or, nous apprenons de source sûre que le *grand-père paternel était tabétique* et que le *père est né deux mois avant terme*.

Voici un autre cas probable d'H. S. N. de seconde génération :

**Obs. 2 (BABONNEIX).**

Mlle A..., 12 ans, nous est amenée pour crises comitiales typiques, dont la première est survenue à 10 ans 1/2 et qui, depuis lors, se sont reproduites assez fréquemment. La réaction de Wassermann est négative pour le sang et le L. C. R. Pourquoi ces crises d'épilepsie tardive chez une jeune fille née à terme, dans de bonnes conditions, à la suite d'une grossesse excellente, qui a marché et parlé de bonne heure, qui n'a jamais fait de maladie sérieuse, dont le père est bien portant, dont la mère n'a jamais eu de fausse couche? Sans doute, parce que le *grand-père maternel est mort*, à 38 ans, d'une affection syphilitique de l'encéphale pour laquelle, à diverses reprises, on a émis l'hypothèse de gommès.

Chez la jeune A..., il semble donc s'agir de syphilis héréditaire de seconde génération et il y a bien des chances pour que ce soit à cette cause qu'il faille attribuer son épilepsie tardive. D'autant que sous l'influence du traitement mercuriel prescrit par M. BABONNEIX, les crises ont complètement disparu pendant plusieurs mois. Reconnaissons toutefois que le cas n'est pas entièrement démonstratif.

Mêmes réflexions pour le cas suivant :

**Obs. 3 (BABONNEIX).**

X..., 9 ans, vu le 24 juillet 1931, est né deux mois avant terme. Il nous est amené pour crises comitiales de type Bravais-Jacksonien gauche, à début brachial. Le *père est mort*, à 39 ans, d'hémiplégie droite avec aphasie, rattachées à une *syphilis cérébrale*.

Autre cas d'épilepsie Bravais-Jacksonienne suivie d'hémiplégie transitoire :

**Obs. 4 (BABONNEIX).**

X..., 18 mois, a été pris en pleine santé d'épilepsie B.-J. droite à laquelle a succédé une hémiplegie incomplète, occupant le même côté, qui s'étend même à la face, et qui semble offrir une certaine tendance à la contracture. Le soir même, tout rentre dans l'ordre.

Réapparition des accidents quatre jours après, bien qu'un traitement spécifique ait été aussitôt institué. Tous les examens radiographique, hématologique, oculaire, restent négatifs. La cause de ces accidents peut être, avec les réserves d'usage, attribuée à la syphilis. *Le grand-père paternel* est, en effet, *tabétique*.

En 1913, M. BABONNEIX a vu avec le Docteur RAMUS, une petite épileptique chez laquelle il y avait bien des raisons de soupçonner l'H. S. :

**Obs. 5 (BABONNEIX).**

Mlle X..., 2 ans 1/2.

*Ant. héréd. et ant. pers.*: le *grand-père paternel* aurait longtemps mené joyeuse vie. Quant au *grand-père maternel*, il est atteint de *douleurs fulgurantes*.

La petite fille est née avec un bec-de-lièvre complet, opéré avec succès par le Professeur Broca. L'accoucheur nota que le placenta était un peu volumineux. Elle s'était levée sans incidents jusqu'à ces derniers temps.

*Histoire de la maladie*: depuis quelques semaines, on avait été frappé du changement de caractère de l'enfant, devenue coléreuse et capricieuse. Il y a deux jours, crise d'épilepsie nocturne, avec urination involontaire, écume aux lèvres, secousses tonico-cloniques à prédominance unilatérale. *Etat actuel*: l'examen reste entièrement négatif.

Même histoire dans le cas suivant :

**Obs. 6 (BABONNEIX).**

P..., 11 ans, vu en 1927 pour vertiges épileptiques ayant apparu en juillet dernier.

L'examen neurologique est entièrement négatif.

Un seul antécédent à citer, d'ailleurs un peu surprenant quand on connaît les idées actuelles sur les rapports de l'épilepsie et de l'alcose : l'existence de vomissements acétonémiques. L'enfant est venu au monde dans de bonnes conditions, à la suite d'une grossesse normale. Ses parents jouissent d'une bonne santé, mais le *grand-père paternel était tabétique*.

Ici encore, en l'absence d'examens complets, impossible de se prononcer : on ne peut que penser à la possibilité d'une H. S. de deuxième génération.

**Obs. 7 (BABONNEIX).**

V..., 7 ans, vu le 22 juillet 1931 pour crises comitiales. Le médecin qui nous l'amène et qui connaît bien la famille nous donne, à son sujet, les renseignements suivants: *grand-père maternel vieux syphilitique*. Grand'mère maternelle internée deux fois. Ils ont eu quatre enfants : deux qui se sont suicidés, un *minus habens* et le père du petit malade, qui est mort d'urémie à 54 ans. *Un autre frère* de 19 ans, agité, anormal, a été considéré comme « hérédé » par de nombreux confrères.

Les crises comitiales datent d'un an. Mais le lendemain de la naissance, étaient survenues des convulsions. L'examen somatique est négatif; de même l'examen radiologique du crâne, abstraction faite de saillies mamelonnées assez marquées dans les régions pariétales (Cottenot). A la suite d'un traitement d'épreuve discret, la *réaction de Hecht se montre positive*.

**Obs. 8 (BABONNEIX).**

Mlle X..., 17 ans, vue en décembre 1918. Est atteinte d'épilepsie « essentielle » ayant débuté à 14 ans. Sans doute peut-on mettre en cause les difficultés obstétricales : atonie utérine, application de forceps, mais il ne faut pas oublier que, d'une part, la *réaction de Bordet-Wassermann*, recherchée par M. Garban, de Vichy, a été *trouvée fortement positive*,

que, de l'autre, il existe des antécédents des plus suspects. Le grand-père maternel a présenté, à un moment donné, de l'ostéite de l'os du nez ; plus tard, sont apparus chez lui des troubles mentaux ayant nécessité l'internement.

Vers la soixantaine, il a été emporté par une crise d'*angor pectoris*. La grand'mère maternelle, après avoir donné le jour à trois filles, a fait *deux fausses couches*.

Des trois filles, l'une est sujette à des crises probablement *névropathiques* ; l'autre a succombé à un cancer du sein ; la troisième, qui n'est autre que la mère de la malade, a souffert jadis de *convulsions* ; il y a deux ans, elle a été opérée d'un fibrome.

Dans ce cas, que de raisons d'incriminer l'H. S. : ostéite des os du nez chez le grand-père maternel, antécédents de fausses couches chez la grand'mère maternelle, B. W. positif. N'oublions pas toutefois qu'il ne s'agit pas d'un cas pur, puisque l'accouchement a été difficile et que l'enfant est née en état d'asphyxie apparente.

Voici un cas d'H. S. N. collatérale :

**Obs. 9 (BABONNEIX).**

Mlle X... Jacqueline, 18 ans, est une comitiale avérée.

Ses parents semblent bien portants, mais *la réaction de Wassermann est positive pour le père et le grand-père maternel était syphilitique*. Les enfants : le premier, *mort-né* ; le second, *hydrocéphale, mort-né* ; le troisième est la jeune Jacqueline ; le quatrième, *qui pesait deux livres et demi à la naissance*, est mort à 27 mois de septicémie avec ictère et purpura ; le cinquième est venu au monde *mort et macéré* ; le sixième est bien portant parce que, dès la conception, la mère a été soumise par le médecin traitant à un traitement énergique.

Ici, double syphilis du côté du grand-père maternel et du père.

D'ailleurs, l'histoire pathologique de la famille aurait permis, en l'absence de cette donnée, d'incriminer le tréponème comme dans le cas que nous relatons un peu plus loin.

**Obs. 10 (BABONNEIX).**

On nous amène un jeune garçon de 9 ans, qui, de l'aveu même de ses parents, n'est « pas très avancé ». En effet, il ne sait ni lire, ni écrire: c'est à peine s'il prononce quelques mots simples. Il a l'air inintelligent. Il ne peut résoudre aucune des questions qui, dans la méthode de MM. Binet et Simon, correspondent au niveau mental d'un enfant de 4 ans: peureux, sujet à d'inexplicables colères, indocile, entêté, indifférent, il fait le désespoir de son entourage.

Bien que son aspect physique soit satisfaisant, nous pensons aussitôt à une syphilis héréditaire et dirigeons nos recherches dans ce sens. Au premier abord, il semble que ce soit en vain. Nous ne trouvons aucun des stigmates habituels. D'autre part, la réaction de fixation pratiquée par M. Brulé, est négative.

Mais voici ce que nous enseigne l'examen des parents: le père, âgé de 49 ans, a eu jadis de la *diplopie*. Depuis trois ans, il éprouve des fourmillements dans le bras droit et il est devenu inhabile à s'en servir. Il se plaint aussi d'uriner avec difficulté. Il présente actuellement une *abolition complète des réflexes achilléens*. Quant aux réflexes rotuliens, ils ne peuvent être mis en évidence que par la méthode de Jendrassik; *un ensemble de troubles localisés au membre supérieur droit*: diminution de la force motrice; hypoesthésie superficielle à tous les modes; prédominant à la main; troubles du sens des attitudes et du sens stéréognostique, ceux-ci profonds, ceux-là légers. Sensation de lourdeur dans toute l'extrémité distale du membre.

Des symptômes oculaires: *ptosis incipiens à droite; inégalité et irrégularité pupillaires à gauche*; signes d'Argyll; une *réaction de fixation fortement positive*.

D'autre part, la mère est atteinte depuis trois ans de *psoriasis palmaire*. Elle a une autre enfant, âgée de 2 ans 1/2, dont la naissance s'est effectuée dans de bonnes conditions, sans qu'on ait eu besoin d'appliquer le forceps, et qui, vers

20 mois, a été prise de *convulsions*. Ces convulsions se sont répétées fréquemment depuis. On ne trouve chez cette petite fille, dont l'apparence extérieure est superbe, aucun signe de syphilis héréditaire ni de rachitisme, mais elle donne l'impression d'être *très en retard* puisqu'elle ne parle pas encore et ne comprend à peu près rien. Nous avons eu l'occasion de la revoir récemment ; elle est atteinte : 1° d'idiotie ; 2° de tétaplégie spasmodique.

En somme, père : syphilis nerveuse ; mère : syphilitides psoriasiformes de la paume ; un petit garçon idiot ; une petite fille probablement idiote et, en tout cas, sujette aux convulsions.

Voici une observation particulièrement démonstrative d'H. S. N. t. f. :

**Obs. 11** (André THOMAS et Mme LONG-LANDRY).

Voici l'histoire de la famille X... :

— Le père, âgé de 56 ans, souffre de douleurs lancinantes et *fulgurantes* depuis une vingtaine d'années. *Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis*, les réflexes du membre supérieur dr. sont affaiblis. *Les pupilles sont inégales et réagissent faiblement à la lumière* ; légère ptose de la paupière gauche. *Surdité prononcée*. Miction lente. L'examen du sang n'a pas été pratiqué.

— La mère est âgée de 50 ans, bien portante. Aucun signe de lésion organique du système nerveux. Réaction de B. W. négative.

Les avortements et les enfants se succèdent dans l'ordre suivant :

1° Fille née à terme. Morte à 12 jours : elle ne prenait pas le sein ;

2° Avortement d'un mois et demi non provoqué ;

3° René, âgé de 27 ans. Il a été soigné étant soldat en 1915 pour des troubles de la vision attribués à une *névrite optique*. Les troubles ont disparu sous l'influence du traitement

spécifique. *B. W. positif*. Marié, il vient d'avoir un enfant âgé aujourd'hui de deux mois et ne présentant jusqu'ici aucune anomalie ;

4° Fille née à 7 mois 1/2. Morte à 8 jours ;

5° Fille née avant terme, ne vit que 14 heures ;

6° Garçon né à terme. Meurt à 15 mois de broncho-pneumonie ;

7° Jeanne, 22 ans. Front olympien. *Convulsions* à 3 ans. Troubles visuels depuis l'enfance. Kératite. *Nystagmus* permanent. *Absence des réactions pupillaires* à la lumière et à l'accommodation. O. D. : bord de la papille déchiqueté, champ visuel très rétréci. O. G. : chorio-rétinite pigmentaire, perte presque totale de la vision. *Abolition des réflexes achilléens*. *Tabès* ;

8° Claude, âgé de 18 ans. Légèrement *hydrocéphale*, front olympien, *arriéré*. Il n'a pu obtenir le certificat d'études. *Troubles du caractère* (méchant, surnois, querelleur). Réflexes tendineux et périostés normaux. Les réflexes pupillaires sont normaux. Il n'existe pas de secousses nystagmiques à proprement parler, mais l'excursion des globes oculaires se fait par secousses au lieu de se faire d'une manière continue. *Incontinence d'urines*. *B. W. très positif*. L. C. R. : *B. W. négatif*, lymphocytes 4 ; albumine 0,42 ;

9° Georges, 17 ans. *Paralysie générale*. Crises d'*épilepsie Jacksonienne*. Croissance insuffisante. *B. W. très positif* dans le sang et le L. C. R. Lymphocytose du L. C. R. 15 ; albumine 1,40 ;

10° Garçon né à terme. Mort en naissant : asphyxie.

11° Germaine, née à terme. Front olympien, malformations dentaires, microdontisme. *Intelligence peu développée* mais elle a pu passer son certificat d'études. Etat marbré de la peau. Transpirations abondantes et continuelles des mains. *Incontinence nocturne d'urines* jusqu'à l'âge de 3 ans. *B. W. très positif*.

12° Jean, 9 ans, né à terme. Tête petite, front olympien, denture défectueuse, ectopie testiculaire droite, *incontinence d'urines*. *B. W. très positif*.

Cette observation est instructive à beaucoup d'égards. Le père est syphilitique, *tabétique*, encore à la période pré-ataxique. La mère est cliniquement indemne et la réaction de B. W. est négative sur le sang; la P. L. n'a malheureusement pas pu être pratiquée. On se trouve ici en présence d'un cas de neurotropisme syphilitique évident; il serait cependant exagéré de ne retenir que les accidents nerveux; la polyléthalité, les avortements multiples, laissent supposer que les autres organes ne sont pas restés complètement indemnes. Il n'en est pas moins intéressant de retrouver dans cette famille une série d'accidents: névrite optique, tabès, paralysie générale, arriération mentale, hydrocéphalie, convulsions, épilepsie, chorio-rétinite, nystagmus. Quelques-uns de ces accidents représentent les manifestations les moins discutées de la syphilis héréditaire. S'il subsistait encore un doute dans quelques esprits sur la possibilité de l'origine hérédo-syphilitique de l'épilepsie, des convulsions, de l'incontinence nocturne, cette observation contribuerait à elle seule à l'affirmer à cause de la coexistence d'autres manifestations nettement spécifiques, d'une réaction de B. W. franchement positive, enfin de la répétition de ces divers accidents dans la même lignée.

L'histoire de cette famille nous montre encore que les complications les plus graves et les moins curables n'apparaissent pas toujours chez les aînés. L'enfant, qui est atteint de paralysie générale, est le neuvième de la lignée. Le plus âgé des survivants ne pré-

sente actuellement aucun signe de lésion organique du système nerveux, il ne subsiste qu'une légère irrégularité pupillaire. Si la réaction de B. W. s'est montrée chez lui très faiblement positive, tandis qu'elle l'est fortement chez les autres, il faut peut-être tenir compte dans une certaine mesure du traitement prolongé qui a été suivi à l'occasion des troubles visuels.

Cette famille doit être plutôt considérée comme un type exceptionnel de syphilis héréditaire du système nerveux par la multiplicité des complications, par la persistance d'une réaction sérologique positive chez tous les membres de la famille ; ce serait en effet une grave erreur d'en faire un exemple et de n'admettre par la suite l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial que dans les cas où ces conditions seraient remplies. Il faut en retenir davantage le polymorphisme, l'extrême variabilité des accidents, l'absence apparente d'une loi rigoureuse dans leur déterminisme et leur ordre d'apparition. Dans beaucoup d'autres observations que nous rapporterons, la neurosyphilis familiale sera plus discrète et plus difficile à dépister.

**Obs. 12 (ANDRÉ-THOMAS et Mme LONG-LANDRY).**

La mère nous amène sa fillette de 4 ans pour une *hémiplegie totale* et récente du côté droit. La réaction de B. W. est négative.

*Une autre enfant*, âgée de 10 ans, est atteinte d'*épilepsie* et se plaint souvent de *céphalée*: l'examen clinique le plus complet ne révèle la présence d'aucune autre tare ; c'est une très jolie fille, bien développée et proportionnée, chez laquelle on ne découvre aucune anomalie du squelette, des or-

ganes, de la dentition qui est parfaite, mais la *réaction de W. est positive dans le sang*.

Un garçon âgé de 2 ans, né à terme, est légèrement *hydro-céphale*. La réaction du B. W. est négative.

On constate chez la mère une *inégalité pupillaire* et la *réaction de B. W.* est légèrement *positive* sur le sang. Le père s'est dérobé à tout examen clinique et humoral (cette dérobade, malgré notre insistance, moins fréquente aujourd'hui qu'autrefois, ne peut être scientifiquement interprétée comme une présomption morale, mais elle provoque la méfiance, elle renforce plutôt les soupçons aussi bien dans la clientèle privée que dans la clientèle hospitalière. L'incrimination excessive des ancêtres plaide également dans le même sens).

Ici, l'H. S. N. est incontestable puisque chez deux enfants sur trois on relève l'existence d'une tare nerveuse ; *hémiplegie, convulsions*, affections qu'il est banal de rencontrer chez les descendants de tabétiques. La réaction fortement positive chez l'aînée, faiblement positive chez la mère, vient encore à l'appui de l'origine spécifique. Que la réaction soit moins positive ou négative chez les derniers-nés, cela n'est pas surprenant, mais cela n'est pas une règle. Même que dans les cas les plus authentiques de syphilis héréditaire nerveuse, il n'est pas rare que la réaction de B. W. soit faiblement positive, même négative chez la mère comme dans l'observation précédente (obs. n° 11), tandis qu'elle est franchement positive chez le père et un ou plusieurs enfants. On ne peut, en définitive, établir aucun parallélisme entre la gravité des manifestations cliniques et l'intensité de la réaction.

**Obs. 13** (ANDRÉ-THOMAS et Mme LONG-LANDRY) (concerne un cas d'H. S. N. à type collatéral).

*Les deux frères X...*, âgés l'un de 9 ans, l'autre 8 ans, sont atteints d'épilepsie. Chez l'aîné, la première crise est survenue il y a quinze jours. Il se plaint fréquemment de *céphalée* et plusieurs fois il a accusé de la *diplopie*. A plusieurs reprises, il a *uriné* au lit la nuit.

Le cadet nous a été amené pour une chute précédée de pâleur et suivie de perte de connaissance; la crise n'a duré que quelques secondes; il a pu se relever sans aide. Aucune secousse, pas d'incontinence. Il est pris très souvent de crises de pâleur subite sans perte de connaissance (*équivalent*). La *réaction de B. W.* était très fortement *positive* chez l'aîné et chez le cadet. Chez celui-ci les crises ont disparu après une série d'injections d'arsénobenzol. Chez l'aîné, les crises ont diminué mais n'ont pas complètement disparu. L'examen du sang n'a pas été pratiqué chez les parents.

La réaction de Wassermann et l'épreuve du traitement permettent donc chez ces 2 frères le diagnostic d'H. S. N. à type collatéral.

**Obs. 14** (Personnelle).

Lucien, 9 ans.

— *Antécédents personnels* : né à terme, pas de frère et sœur. Croissance normale. Les premières *convulsions* sont apparues à l'âge de 2 ans 1/2 — puis deux crises d'épilepsie sont survenues dans les années suivantes. Le mois dernier, trois nouvelles crises ont amené l'enfant à l'hôpital. Ces crises comitiales s'accompagnent d'une perte complète de connaissance et d'émission d'urines.

A l'examen : front bombé, circulation collatérale frontale; implantation basse des cheveux, *stigmates dentaires*, pas d'axyphoïdie. Ectopie testiculaire droite.

Les réflexes tendineux sont normaux et les pupilles réagissent bien à la lumière. Existence de *strabisme convergent*.

Au point de vue intellectuel: léger retard (6 ans d'âge au lieu de 9 d'après les tests de Binet et Simon).

*Troubles du caractère* : enfant querelleur, vindicatif, impulsif.

L. C. R. normal. B. W. négatif à l'heure actuelle, mais qui *avait été positif* lors des premières crises d'épilepsie à l'âge de 4 ans.

En résumé : enfant né à terme, n'ayant pas subi de traumatismes obstétricaux, sans antécédents de maladies infectieuses, méningés ou encéphalitiques, autant de raisons qui permettent d'incriminer l'H. S. N., hypothèse qui se trouve confirmée par l'enquête familiale ; en effet :

— Mère, B. W. positif, actuellement en traitement.

— Père : a été interné récemment pour *troubles mentaux* à l'Asile de Villejuif. Renseignements pris, il est atteint de *paralyse générale*. On le traite par la malariathérapie et à l'heure actuelle son état s'est très amélioré.

Autre observation moins démonstrative du fait de l'existence d'une double étiologie : syphilis nerveuse et alcoolisme chez le père. Pour les raisons que nous exposerons plus loin (chapitre de la discussion, p. 134), il nous semble difficile de négliger la P. G. du père pour ne retenir que le rôle étiologique de l'alcoolisme. Nous maintenons donc ce cas dans le cadre de l'H. S. N. t. f.

**Obs. 15** (Docteurs MARCHAND et BAUER, cités par WIDLOCHER).

B. M., 9 ans.

— Père P. G. et alcoolique.

— Mère: B. W. négatif, pas de fausse couche.

Deux filles jumelles dont l'une est la malade.

Un garçon bien portant plus jeune.

La malade, depuis l'âge de 7 ans, présente des crises d'épilepsie nombreuses avec chute brusque, perte de connaissance, morsure de la langue, émission d'urines, amnésie totale.

L'examen physique ne montre qu'un peu d'écartement des incisives supérieures. La sœur jumelle est atteinte de myopie et présente le même écartement des incisives.

**Obs. 16** (Docteur LEREDDE).

— Père P. G.

— Mère : B. W. *très positif*.

X..., 13 ans : épilepsie.

« Bien que l'épilepsie, écrit Leredde, ait eu à son début  
« un caractère jacksonien des plus nets, bien que le père  
« soit mort P. G., la syphilis a été niée par divers médecins.  
« Pourtant, c'est l'existence de cette épilepsie qui nous a  
« conduit à découvrir le Wassermann positif de la mère et  
« une langue scrotale chez un frère du malade ».

### Convulsions

Dans le cas suivant, aux convulsions s'associent des troubles graves de l'intelligence, une tétraplégie spasmodique et de l'atrophie optique :

**Obs. 17** (BABONNEIX).

F. R..., 21 mois.

*Antécédents héréditaires et personnels.* — Le grand-père paternel était tabétique; le père probablement spécifique. La mère semble en bonne santé. Elle a fait une fausse couche de sept mois, il y a dix ans. Sa seconde grossesse s'est compliquée d'albuminurie et même de légères attaques d'éclampsie.

L'enfant est né très petit (poids: 1 kg. 750). Il a eu, dès les premiers jours, des convulsions. Son développement, pourtant, a été très régulier jusqu'à mars 1921. A ce moment, accès fébrile avec dyspnée et vomissements.

A partir de juillet 1921, convulsions vraies, de type comitial, avec cri initial, mélange de contractures et de mouvements cloniques, pronation des mains, se reproduisant, elles aussi, de 4 à 6 fois par jour. Elles augmentent de violence au moment de l'éruption dentaire.

L'enfant ne paraissant plus voir, on le fait examiner par un spécialiste, qui lui trouve une *atrophie papillaire*, localisée à une moitié de la papille gauche.

L'intelligence se développe lentement et incomplètement; la parole est rudimentaire, l'attention inexistante, les sentiments affectifs peu accusés.

A la ponction lombaire, leucocytes peu nombreux, lymphocytose presque pure (95 %); 0,40 d'albumine; réaction de la globuline négative. Réaction de Wassermann négative (laboratoire Carrion, Docteur Bauer).

L'état général est satisfaisant.

Depuis janvier 1922, les mauvaises périodes, avec convulsions répétées, modification du caractère, altération de l'état général, alternent avec les bonnes où les crises s'espacent, où la gaieté revient, où le poids augmente, où le sommeil est satisfaisant. L'audition est parfaite, la station assise facile; la marche, possible avec de l'aide, offre nettement le caractère spasmodique.

Un nouvel examen des yeux a révélé l'intégrité des réflexes lumineux. Il existe une ébauche de cataracte zonulaire. La papille droite est blanche; la gauche présente l'aspect d'une atrophie post-névritique; elle est légèrement excavée dans sa partie nasale. La réfraction est normale; le tonus non modifié.

Dans son second examen, pratiqué le 10 juin 1922, les signes sont les mêmes: les deux papilles sont légèrement estompées. Le 27 décembre 1922, les cataractes zonulaires se sont accentuées. Le 13 mars 1925, l'état ne s'est pas modifié.

*Etat actuel*: l'enfant est un arriéré et un spasmodique. Il n'existe, chez lui, ni hydrocéphalie apparente, ni stigmates nets d'hérédo-syphilis.

**Obs. 18 (BABONNEIX).**

X..., 8 mois, a été atteint il y a 1 mois de convulsions généralisées. Depuis lors il est resté « très nerveux ». C'est d'ailleurs un bel enfant auquel on ne trouverait rien d'anormal s'il n'avait pas une *grosse rate*, perceptible à la palpation. Il n'existe chez lui aucun signe de tétanie.

Le père de l'enfant est bien portant, mais la *mère a été soignée jadis pour syphilis héréditaire. Son père est d'ailleurs mort de tabès avéré à 45 ans*. La grossesse du petit X... s'est bien passée et l'enfant avait un poids suffisant à la naissance. Le délivre attire cependant l'attention du médecin qui soumet l'enfant au traitement spécifique.

Dans cette observation, il est difficile de ne pas attribuer les convulsions du nourrisson à la syphilis du grand-père, vraisemblablement transmise d'ailleurs à la mère.

Fait suite l'histoire d'une famille dans laquelle le père paralytique général eut trois enfants tarés dans leur système nerveux.

**Obs. 19 (Docteur A. COLLIN, cité par WIDLOCHER).**

Père : *paralytique général*.

Mère : *Bordet Wassermann positif*.

Un fils *sourd-muet*.

Un autre, *débile profond*.

Le troisième, âgé de 2 ans 1/2, est atteint de retard dans son développement et de crises de convulsions. L'origine hérédo-syphilitique de ces troubles nerveux est corroborée par un *Bordet Wassermann positif* pratiqué à l'hôpital Saint-Louis.

L'observation n° 20 concerne un cas d'hérédo-syphilis nerveuse familiale à type collatéral. L'action du triponème s'accuse chez cinq frères et sœurs.

**Obs. 20** (Docteur HERMET).

Un sujet bien constitué et sans tare contracte la syphilis. Il se marie et sa femme en cinq ans a 5 grossesses qui se terminent de la façon suivante :

- 1° Enfant à terme, *accès de convulsion*, mort à 5 mois.
- 2° Enfant à terme, *accès de convulsion*, mort à 8 mois.
- 3° Enfant à terme, *accès de convulsion*, mort à 6 mois.
- 4° Enfant à terme, *accès de convulsion*, mort à 18 mois.
- 5° Enfant à terme, *accès de convulsion*, mort à 15 jours.

« Sur aucun de ces enfants, écrit Alfred FOURNIER, à propos de cette observation, on n'observa jamais de signes cliniques de syphilis et pourtant tous moururent avec et par des accès convulsifs très légitimement imputables à la syphilis paternelle ».

**Obs. 21** (STÉRIANOS) (*résumé*).

Père : *tabétique*.

La mère n'a pu être examinée; elle a eu 16 grossesses.

- 1° Fille *convulsive* jusqu'à 12 ans, puis *tabétique* peu après.
- 2° Garçon, tué à la guerre.
- 3° Garçon, mort de *convulsions* à 3 ans.
- 4° Garçon, tué à la guerre.
- 5° Fille, morte à 19 ans d'une affection hépatique.
- 6° Fille, morte à l'âge de 1 mois.
- 7° Fille, vivante, bien portante.
- 8° Fille, morte enceinte à 23 ans.
- 9° Garçon, mort à 6 ans de *convulsions*.
- 10° Garçon, mort à 17 mois.
- 11° Fille, *troubles mentaux*, suicide à 21 ans.
- 12° et 13° Fausse couche de 6 mois, 2 jumeaux.
- 14°, 15°, 16° Fausses couches.

En résumé, sur 16 grossesses : 5 fausses couches ; 4 enfants morts en bas-âge, dont deux de convulsions ; la fille aînée, convulsive elle aussi, est atteinte dans la suite de *tabès* juvénile. Pourquoi explique-

rait-on la léthalité et les tares nerveuses de ces descendants de tabétique autrement que par l'action du tréponème ?

## 2° Hémiplégie spasmodique infantile

Doit-on considérer l'hérédo-syphilis comme la cause principale de l'hémiplégie spasmodique infantile ? Peu de questions ont été aussi débattues.

Pour FOURNIER, MASSOL, FREUD, SAVY, VAGLIO, PÉHU et GARDÈRE, MONCORVO, BOX, H. VOGT (cité par A. WIDIEZ — *l'Hémiplégie cérébrale infantile*, Thèse de Paris, 1928), P. MARIE, elle doit être résolue par l'affirmative.

D'autres : FOERSTER, LOENIG, B. SACHS, YOUNG, NONNE, ETTORE sont d'un avis tout opposé.

En faveur de la théorie de FOURNIER, plaident de nombreux arguments étiologiques, cliniques et anatomiques, biologiques et thérapeutiques. Tous ne sont pas entièrement démonstratifs. Quelques-uns des cas où le tréponème aurait été trouvé en plein tissu nerveux sont sujets à caution (NAGEOTTE) ; la réaction de Wassermann n'a peut-être pas toute la valeur qu'on lui attribue, s'il est vrai qu'elle est positive chez 39 % des sujets sains (NICOLAS et GATÉ de Lyon), en tous cas, sa signification chez le nourrisson est très discutée. Le traitement mercuriel réussit dans des cas où le tréponème n'intervient pas. Que ces objections soient valables pour quelques cas, admettons-le, mais il reste assez d'arguments indiscutables pour admettre « qu'il existe entre l'H. S. et l'hémiplégie spasma-

« dique des relations de cause à effet » (MASSOL). Objectera-t-on avec FREUD que « syphilis des parents et hémiplégie de l'enfant sont deux faits distincts » ? Comme nous le ferons remarquer pour d'autres syndromes nerveux, pourquoi ne pas faire valoir la même objection à la théorie qui rattache à la spécificité, tabès, ectasie aortique ou leucoplasie buccale ?

**Obs. 22 (BABONNEIX).**

G... nous est conduit en 1903 pour hémiplégie infantile consécutive à des convulsions. Le grand-père maternel est mort d'hémorragie cérébrale; la *grand'mère maternelle est tabétique*; la mère a souffert, vers la puberté, d'*arthrite subaiguë* de la hanche, pour laquelle on a pensé à l'hérédosyphilis.

**Autre cas non moins démonstratif :**

**Obs. 23 (BABONNEIX).**

Jeune fille de 22 ans, vue avec le Docteur HERROUET, est atteinte d'hémiplégie infantile. Sa mère, syphilitique, a été traitée par le Docteur MILIAN. Son père a les pupilles inégales, irrégulières et, en plus, immobiles à la lumière. Les réflexes tendineux font défaut chez lui. En somme, *tabès paternel* indiscutable.

**Autre cas de même ordre :**

**Obs. 24 (BABONNEIX).**

C..., Marcel, 7 ans 1/2, vu le 29 octobre 1930. Il nous est adressé par M. Gilbert Robin, pour encéphalopathie infantile avec hémiplégie droite, crises d'épilepsie Bravais-Jacksonniennes du membre supérieur droit et arriération mentale.

En faveur de l'hérédosyphilis, quelques raisons: leucoplasie jugale douteuse, *inégalité pupillaire avec signe d'Argyll-Robertson chez le père* (Milian).

Donc, arguments cliniques de probabilité et non de certitude. La leucoplasie du père est à la limite ; le signe d'Argyll a été maintes fois rencontré en dehors de la syphilis. N'empêche que ces constatations, chez le père d'un jeune sujet atteint d'hémiplégie spasmodique, sont singulièrement troublantes et indiquent la nécessité, pour bien orienter le traitement, d'une réactivation méthodique.

Dans les 2 cas suivants, il y a de bonnes raisons de soupçonner une neuro-syphilis familiale.

**Obs. 25 (BABONNEIX).**

Mlle B..., 36 ans, nous est adressée par le Docteur Alquier pour hémiplégie gauche datant de la première enfance; elle a en effet succédé à des *convulsions* survenues vers le 8<sup>e</sup> mois. Son père est un *tabétique classique*.

**Obs. 26 (BABONNEIX).**

D..., Emile, 12 ans, a un *frère épileptique*. Il est conduit à notre consultation de Saint Louis pour hémiplégie gauche avec arriération mentale et troubles du caractère. La *réaction de Wassermann est positive* pour son sang.

Dans l'observation n° 27, mêmes raisons d'incriminer la syphilis.

**Obs. 27 (BABONNEIX).**

L..., Adolphe, entre à la Charité en 1929 pour hémiplégie droite survenue à la suite d'un ictère il y a trois ans. Les arguments en faveur de la spécificité:

— Le père est mort *paralytique général*; chez le jeune homme, exostoses frontales, saillie des crêtes tibiales, microdontisme.

La réaction de fixation est négative pour le sang et le L. C. R.

Chez cet enfant, il y a bien des raisons, malgré les antécédents obstétricaux, de suspecter l'hérédo-syphilis. La mère n'était-elle pas une tabétique fruste ? La réaction de Wassermann n'était-elle pas fortement positive pour le malade, chez lequel on constate de l'inégalité pupillaire ?

**Obs. 28 (BABONNEIX).**

S..., 17 ans, nous est amené pour une hémiplegie infantile droite et accessoirement pour des troubles intellectuels et pour des crises comitiales.

Sa mère est *tabétique fruste*; le malade a une légère inégalité pupillaire (F. Terrien). Réaction de Bauer fortement positive pour le sang. Le malade est né il est vrai en état de mort apparente.

Autre cas concernant lui aussi un jeune homme :

**Obs. 29 (BABONNEIX).**

Ch... Pierre, 20 ans, est atteint depuis l'âge de six mois d'une hémiplegie ayant succédé à des convulsions. En faveur de l'hérédo-syphilis, les antécédents :

— Père mort aliéné, probablement *paralytique général*; les signes actuels: malformation cardiaque; lésions dentaires; *réaction de B. W. et de Hecht, légèrement positives.*

Le cas suivant est d'autant plus intéressant qu'il s'agit des deux sœurs atteintes de neuro-syphilis :

**Obs. 30 (BABONNEIX).**

Mlle Madeleine D..., âgée de 12 ans, entrée aux Enfants-Malades, salle Parrot, lit n° 30, le 10 août 1908, pour une *hémiplegie gauche*.

*Antécédents héréditaires* : sa sœur est atteinte de paraplégie spasmodique tardive. (V. Obs. n° 36).

*Antécédents personnels* : l'enfant est née à terme, après

une grossesse normale. L'accouchement s'est bien passé. Mais, quelques jours après la naissance, est survenue une *éruption si caractéristique* que le médecin a immédiatement pensé à une roséole et prescrit en conséquence des *frictions mercurielles*. Madeleine a été élevée au sein maternel jusqu'à 3 ans (?). Elle a eu ses premières dents à 1 an, a marché à 30 mois, et, au point de vue intellectuel, s'est si mal développée, qu'actuellement elle sait à peine lire et écrire. Vers 2 ou 3 ans, elle a eu la variole; à 8 ans, un zona qui a duré quatre mois; à 9 ans, une fièvre muqueuse.

La maladie pour laquelle elle entre à l'hôpital a débuté, il y a quatre ans, par des crises convulsives, espacées par un intervalle de deux mois. La mère raconte qu'elle n'a pas assisté au début de la crise mais qu'en rentrant chez elle, elle a trouvé son enfant sans connaissance, se débattant à terre, les membres contracturés et les yeux révulsés. La deuxième crise, très analogue, fut suivie d'incontinence d'urines. Au bout d'un an, on a remarqué que la fillette commençait à boiter et que tout son côté gauche s'affaiblissait notablement. La face a été atteinte. Quant aux membres supérieurs, les phénomènes paralytiques y ont toujours été très atténués.

*Etat actuel* : la fillette est assez bien développée, mais son *système nerveux* est gravement altéré. Tout d'abord, il existe, en plus de l'*arriération mentale* déjà signalée, un certain degré de *folie morale*. L'enfant est excessivement coléreuse; plusieurs fois, elle a menacé sa mère de se suicider en se jetant par la fenêtre. Lors de son entrée dans la salle, elle s'est si bien débattue qu'il n'a pas fallu moins de trois infirmières et de deux garçons pour arriver à la coucher.

Les *troubles moteurs* consistent en une *hémiplégie spasmodique gauche*. La face est un peu asymétrique, le côté gauche étant un peu moins développé que le droit. Le membre supérieur gauche paraît un tout petit peu moins fort que l'autre. Le membre inférieur gauche est à la fois plus grêle et plus court que le droit. Dans la situation horizontale, il est en demi-flexion, le pied étant en varus équin. Les divers mouvements segmentaires s'effectuent avec difficulté. La marche est possible, mais la jambe malade se raidit encore et le pied

frotte contre le sol par la pointe et le bord externe. Il n'y a d'ailleurs, à ce moment, ni vertiges ni ataxie.

*Réflexes* : les réflexes tendineux sont très exagérés à gauche ; il n'y a pas de clonus du pied. Le signe de Babinski existe des deux côtés. Les réflexes cutanés sont normaux.

*Il n'y a pas de troubles de la sensibilité.* L'examen des yeux, pratiqué par M. Dupuy-Dutemps, a donné le résultat suivant : aucune lésion de la papille ; trouble diffus et léger de toute la cornée, indiquant une *kératite interstitielle ancienne*. Les pupilles sont larges et *immobiles à la lumière*. Elles réagissent peu à l'accommodation. Les réflexes conjonctivo-pupillaires sont conservés. Il n'y a pas d'hémianopsie, mais il existe un petit foyer ancien de choroïdite.

*L'état général* est excellent. A signaler seulement que les premières dents auraient été cariées dès leur apparition, et que les incisives médianes de la seconde dentition sont échan-crées sur leur bord libre, de façon à rappeler la dent d'Hutchinson.

Cette observation est des plus intéressantes et ce, pour trois raisons :

1° Il s'agit d'un cas de syphilis neurotrope ;

2° La sœur aînée est atteinte de paraplégie spasmodique tardive (v. obs. n° 36) ;

3° Chez la malade elle-même, antécédents plus que suspects : dès la naissance, éruption roséolique traitée par le mercure ; actuellement, dents d'Hutchinson, kératite interstitielle, immobilité pupillaire à la lumière, ces signes ophtalmologiques ayant d'autant plus de valeur qu'ils ont été constatés par M. Dupuy-Dutemps.

Dernière observation qui concerne un cas d'H. S. N. tardive :

**Obs. 31 (LEREDDE).**

Mme X..., 26 ans, est une jolie femme chez laquelle on ne découvre aucun stigmat. Le père est mort *P. G.* ; la mère est atteinte de *syphilis nerveuse* (céphalée, B. W très positif). Un frère est mort à 20 ans à la suite d'une *hémiplégie droite*.

Chez la malade, les premiers symptômes de l'atteinte syphilitique surviennent en 1916 sous la forme de vertiges qui se répètent pendant deux ans. En 1918, s'installe une hémiplégie droite avec aphasie qui disparaît au bout de six mois. Mais il s'agit d'une forme essentiellement rebelle, récidivant dès que le traitement est interrompu.

Somme toute : hémiplégie chez le frère et la sœur, tous deux âgés de moins de 20 ans ; syphilis nerveuse du père et de la mère ; autant de faits qui s'expliquent difficilement par la coïncidence. On pourrait objecter que Mme X... n'avait aucun stigmat d'hérédo-syphilis mais sur 141 observations d'hérédo-syphilis réunies par LEREDDE, il est noté de la manière la plus précise que dans 49 cas, aucun stigmat n'a été rencontré (LEREDDE, « La Syphilis héréditaire et la famille syphilitique »).

\*  
\* \*

### **3° Maladie de Little et diplégies infantiles**

Conformément à la théorie uniciste, nous réunissons à la fois dans ce chapitre maladie de Little et diplégie infantile. La théorie dualiste qui fut exposée et défendue par BRISSAUD et ses élèves ne peut plus être conservée, comme le montre BABONNEIX dans son livre « La syphilis héréditaire du système nerveux ». Rien, à l'heure actuelle, ne permet de distinguer la

maladie de Little des autres diplégies cérébrales.  
« Admettons si l'on veut, écrit BABONNEIX, que celle-  
« là représente une forme légère de celle-ci, mais  
« impossible d'aller plus loin ! Impossible, CESTAN l'a  
« définitivement établi, de ne pas faire rentrer la ma-  
« ladie de Little dans le groupe des diplégies infan-  
« tiles ! Comme nous l'écrivions il y a 20 ans avec le  
« Professeur HUTINEL, quel que soit le talent de ceux  
« qui l'ont soutenue, la théorie *dualiste* a vécu et, à  
« l'heure actuelle, la majorité des auteurs se montre  
« avec raison, résolument *uniciste* ».

Le rôle de la syphilis n'est pas douteux dans certains syndromes de Little. Sans nier la fréquence d'autres facteurs toxi-infectieux, l'hérédo-syphilis en est cependant un des plus importants. Déjà FOURNIER et GILLES DE LA TOURETTE disaient : « Il ne saurait  
« rester douteux que le syndrome de Little ne soit  
« un des modes d'expression de l'influence hérédo-  
« syphilitique ». C'est ce qu'ont appuyé les travaux de DONATO et CHIARA, de AMICIS, ZAPPERT, ODDO, BOINET, E. FOURNIER. Plus récemment, ANDRÉ-THOMAS et Mme LONG-LANDRY ont trouvé dans 4 cas de syndromes de Little, chaque fois un Wassermann positif.

BABONNEIX et TIXIER, dans un mémoire d'ensemble basé sur 80 observations, ont résumé tous les arguments qui plaident en faveur de l'origine hérédo-syphilitique du syndrome (*Ann. des Mal. vénériennes*, déc. 1912). On se gardera toutefois de conclure que la maladie de Little soit toujours d'origine syphilitique. Mais il est prudent de réserver au spirochète une

place dans l'étiologie de cette encéphalopathie. On peut même admettre, selon la théorie émise par FOURNIER et reprise par BABONNEIX que « c'est la syphilis qui occasionne à la fois la naissance avant terme et les lésions nerveuses ayant pour conséquence inéluctable l'apparition dès la naissance, d'une rigidité paraplégique » (BABONNEIX).

Ici, l'hérédo-syphilis est très vraisemblable. N'existe-t-il pas des antécédents ? Le traitement n'a-t-il pas produit une amélioration indiscutable ?

**Obs. 32 (BABONNEIX).**

C... Daniel, 3 ans, est amené le 9 avril 1927 parce qu'il ne marche pas encore, bien qu'il n'ait ni affection vertébrale, ni luxation congénitale des hanches.

*Antécédents héréditaires et personnels : l'arrière-grand-père maternel est mort paralytique général. La réaction de Bordet-Wassermann est positive faible pour le père, douteuse pour la mère. Celle-ci a eu : 1° une fausse-couche ; 2° un enfant né avant terme ; 3° le petit malade, né deux mois avant terme et qui pesait 3 livres 300 à la naissance ; 4° un enfant actuellement âgé de 4 ans, bien portant.*

*Histoire de la maladie : bien que l'accouchement ait été normal et qu'il n'y ait pas eu la moindre cyanose, l'enfant a toujours été en retard pour les dents et pour la parole. Il ne marche pas.*

*Etat actuel : les troubles sont, dans l'ensemble, ceux de la maladie de Little : équinisme dans la station verticale ; marche difficile, les pieds se mettant en varus équin ; réflexes tendineux tardifs ; signe de Babinski à gauche ; médiocre développement des masses musculaires des membres inférieurs ; intégrité des membres supérieurs. A signaler, de plus, l'existence : 1° d'une microcéphalie modérée ; 2° de troubles sphinctériens, l'enfant n'étant pas encore propre ; 3° d'un*

strabisme interne. Les fonctions intellectuelles ne sont pas altérées. Le fond d'œil est normal.

*Sous l'influence des injections de sulfarsénol effectuées par le médecin traitant, ces divers troubles se sont sensiblement améliorés.*

Voici un autre cas ; il concerne un « Little » lié, selon toute vraisemblance, à l'hérédo-syphilis :

**Obs. 33 (BABONNEIX).**

X... André, 30 mois, nous est envoyé, le 11 août 1924, par M. le Docteur Deshayes, d'Orléans, pour une maladie de Little.

*Antécédents héréditaires et personnels : le grand-père paternel est tabétique.* Le père est en bonne santé. Au moment de la conception, la maman, qui porte d'ailleurs sur le cou des cicatrices d'abcès froids, était fatiguée par deux grossesses très rapprochées. La troisième, très pénible, a été troublée par des idées d'ordre dépressif. Les premiers mouvements du fœtus ont été perçus à trois mois et demi. L'accouchement s'est fait à terme, mais *l'enfant était très petit* et pesait à peine 2 kgs. Il n'a jamais eu de convulsions. Ses deux sœurs aînées sont chétives, malingres ; *la première a été longtemps atteinte d'incontinence d'urines ; la seconde présente des lésions dentaires très suspectes.*

*Histoire de la maladie :* dès le premier mois, on a remarqué qu'il était raide. Lorsque M. Deshayes a été appelé à le voir, vers le huitième mois, il lui a trouvé une raideur quadriplégique, mais à prédominance sur les membres inférieurs, avec exagération des réflexes tendineux, une apparence générale médiocre et une physionomie peu intelligente.

La réaction de Wassermann a été négative pour les parents.

*Etat actuel :* il s'agit d'une maladie de Little évidente, avec exagération des réflexes tendineux, mouvements athétosiques du membre supérieur gauche. Il existe un peu de microcéphalie. Les testicules sont gros et durs, surtout le droit ; l'intelligence paraît relativement développée.

L'enfant a été revu le 20 octobre 1927. Il a maintenant 6

ans. Il ne marche toujours que peu, à cause de l'hypertonie des membres inférieurs. Dans la station verticale, les pieds sont en varus équin, les genoux serrés, les cuisses en flexion légère sur le bassin, les jambes en extension sur les cuisses. Les adducteurs forment, sous les téguments, une corde facile à sentir. La marche, difficile, est digitigrade, « en ciseaux ». Les réflexes rotuliens et achilléens sont vifs. Il n'y a pas de trépidation spinale ; quant au signe de Babinski, il est douteux. A noter, de plus, une luxation en haut de la hanche gauche.

Aux membres supérieurs, athétose à droite; mouvements à peu près conservés à gauche.

Il existe un peu d'athétose de la face et une dysarthrie nette sans dysphagie.

L'enfant est propre depuis un à deux ans.

En somme, tabès chez le grand-père paternel, suspicion d'hérédo-syphilis de par ses antécédents héréditaires et aussi de par les antécédents collatéraux.

L'observation 34 est intéressante car le père est atteint de *syphilis cérébrale*.

**Obs. 34** (BACARESSE) (Résumée).

X..., 11 ans, entré à l'hôpital Hérold pour maladie de Little. La mère a fait quatre fausses-couches et le père, vieux spécifique, est mort de *syphilis cérébrale*.

**Obs. 35** (H. ROGER et Mlle SMADJA).

Concerne deux sœurs atteintes de maladie de Little.

*Antécédents personnels* : ce sont des prématurées ayant présenté des convulsions et des crises d'épilepsie dans la première enfance.

*Etat actuel* : stigmates d'hérédo-syphilis:

— Chez l'aînée : kératite interstitielle, otorrhée, arthrite indolore et passagère du genou survenue à l'âge de 4 ans. Cantonnet insiste sur la valeur séméiologique de ces signes qu'il

propose d'appeler dans son langage imagé : « le quatrième symptôme de la triade d'Hutchinson » (*Paris Méd.*, sept. 1919) et Cohen (*Thèse de Paris*, 1920).

— Chez la cadette, otorrhée et dents crénelées.

Le B. W. est négatif chez les deux sœurs.

*Mère* : a eu des grossesses compliquées d'*hydramnios*. A remarquer que ces deux enfants atteints de maladie de Little sont issues d'un second mariage de la mère qui, d'un premier ami avait eu une fille née à terme, âgée de 18 ans et en parfaite santé.

La syphilis paraît donc provenir du père.

*Père* : l'enquête est affirmative. Il a eu un chancre à 20 ans. A l'heure actuelle, c'est un *tabétique fruste*.

Cette observation est des plus démonstratives en ce qui concerne l'origine hérédo-syphilitique de ce syndrome de Little familial. Rarement on peut rencontrer plus de preuves : infection connue du père ; infection de l'œuf (*hydramnios*) ; infection des enfants qui présentent des stigmates non douteux d'hérédo-syphilis.

\*  
\*\*

#### 4° Paraplégie spasmodique tardive

Cette paraplégie spasmodique tardive d'origine hérédo-syphilitique a été découverte par le Professeur MARFAN et décrite par lui dès 1913 (*Archives de Méd. des Enf.*, août 1913, n° 8). Elle n'est pas d'origine obstétricale mais relève de l'hérédo-syphilis ainsi qu'en témoignent tantôt les aveux des parents, tantôt l'existence d'une kératite interstitielle, tantôt encore la constatation des stigmates classiques et des réactions biologiques habituelles.

Cette paraplégie débute tardivement, s'installe de façon insidieuse et une fois constituée n'offre aucune tendance à la guérison spontanée. Bien au contraire, elle progresse d'une façon continue, quoiqu'avec lenteur. Il semble qu'elle puisse s'arrêter lorsqu'elle est traitée par l'arsénobenzol.

En voici un exemple d'autant plus intéressant que la sœur est atteinte d'hémiplégie infantile :

**Obs. 36 (BABONNEIX) (Résumée).**

Mlle X..., 15 ans, entrée salle Parrot le 10 août 1908 parce qu'elle ne peut plus marcher.

*Antécédents héréditaires* : les parents sont bien portants. Ils ont eu deux enfants : Germaine, qui est l'aînée, et Madeleine, dont l'observation a déjà été relatée (Obs. n° 30).

*Antécédents personnels* : accouchement normal, à terme. Premières dents à 8 mois, premières paroles à 18 mois. Aucun antécédent infectieux à signaler à part une rougeole bénigne. Jamais de convulsions.

La maladie actuelle aurait débuté il y a trois ans.

*Etat actuel* : c'est celui d'une paraplégie spasmodique, la raideur l'emportant de beaucoup sur la paralysie. La marche est impossible et la malade est confinée au lit depuis deux ans.

Tous les réflexes tendineux sont augmentés. Il existe des deux côtés une trépidation épileptoïde inépuisable. Le signe de Babinski est bilatéral. La sensibilité est normale. Il existe de temps à autre un peu d'*incontinence d'urine*. *L'intelligence s'est modifiée*. La malade rit et pleure sans propos. Son jugement est puéril et elle présente en somme une *débilité mentale* nette.

Ainsi paraplégie spasmodique, survenue tardivement chez une fillette de 12 ans. A quelle cause attribuer cette affection ? A la syphilis héréditaire com-

me le montre l'examen des yeux, effectué par M. DUPUY-DUTEMPS : La pupille gauche est plus dilatée que la droite ; *les deux pupilles restent immobiles à la lumière* et ne réagissent que peu à la distance ; le réflexe pupillo-palpébral est conservé ».

Autre observation rapportée dans sa thèse par STÉRIANOS :

**Obs. 37 (KÆNIGSTEIN).**

Père : a suivi autrefois un traitement spécifique.

Mère : *tabétique*.

A eu une série d'avortements et a accouché de plusieurs enfants nés avant terme.

Une fille bien portante jusque-là atteinte à l'âge de 7 ans 1/2 de paraplégie spasmodique avec *signe d'Argyll-Robertson* et *Bordet-Wassermann positif* dans le sang.

\* \*  
\* \*

### 5° Paralysies oculaires

Dans l'enfance, l'hérédo-syphilis peut provoquer les mêmes symptômes oculaires que la syphilis cérébrale chez l'adulte : lenteur des réflexes pupillaires auxquels peuvent, selon les circonstances, s'associer ou se substituer d'autres manifestations : perte totale des réflexes photo-moteurs (POULARD), ptosis, paralysies des muscles extrinsèques (POSEY et PARKER), strabisme convergent enfin, signe auquel FOURNIER, GAUCHER, MILIAN, ONFRAY et BABONNEIX attribuent une certaine valeur pour le diagnostic de l'H. S. N. — Dans leur étude sur l'hérédo-syphilis mentale, DROUET et HAMEL rapportent 7 cas accompagnés de strabisme

interne et de B. W. positif : « Ce qui est fort important à noter à l'appui de l'origine hérédospécifique de cette malformation, c'est son caractère familial. Pour 6 enfants sur 7, deux étaient frères et les 4 autres frères et sœurs ».

Dans sa conférence donnée aux journées médicales de Bruxelles (15 avril 1934), le Docteur BABONNEIX rapporte le fait suivant d'autant plus curieux qu'il a été observé chez le frère d'un jeune sujet atteint de troubles nerveux complexes, attribuables à l'hérédosyphilis.

**Obs. 38 (BABONNEIX).**

H..., 11 ans, nous est adressé pour gros retard intellectuel. On constate de plus chez lui des symptômes assez complexes : les uns d'ordre général, pâleur, apparence cachectique, poids et taille inférieurs à la normale; luxation congénitale de la hanche. Les autres, d'ordre neurologique : opisthotonos permanent, engouement, verticalisation de l'occipital, pied bot, le tout consécutif à une « méningite » survenue vers le sixième mois. Quelles raisons de songer au tréponème ?

1° *Les altérations dentaires* : la plupart des dents, ou ne sont jamais sorties, ou sont déjà tombées et il ne reste que les incisives médianes, striées, cariées et dont les supérieures sont obliques, convergentes.

2° *L'existence chez un frère âgé de 8 ans, de microdontisme et de paralysie oculaire, portant sur la VI<sup>e</sup> paire gauche (Dupuy-Dutemps).*

**Obs. 39 (HEUYER, cité par STÉRIANOS).**

L..., 19 ans.

— Père tabétique.

— Mère P. G.

A partir de 14 ans, l'enfant galvaude, couche dans les rues;

il n'a pu obtenir son certificat d'études et a dû être renvoyé de plusieurs patronages.

Etat actuel : strabisme interne prédominant à droite. Pupilles irrégulières, réagissant peu à la lumière. L'examen du L. C. R. *met en évidence 40 lymphocytes par millimètre cube*. Les recherches du bacille de Koch, du B.-W. et des réactions au benjoin sont négatives.

Ici, double hérédité syphilitique nerveuse ; paternelle et maternelle responsable du strabisme, bien que le B. W. soit négatif.

Dans l'observation 40, l'existence d'un état méningé survenu à l'âge de 6 ans, rend le diagnostic étiologique plus délicat. Toutefois, la triade : strabisme, nystagmus, arriération, jointe à la notion de tabès maternel, autorisent à poser le diagnostic d'H. S. N. t. f.

**Obs. 40 (LEREDDE).**

Mère : *tabétique*.

X..., 11 ans, est né à terme, mais a présenté à 6 ans des signes de méningite.

Etat actuel :

— Strabisme convergent.

— Nystagmus.

— Retard intellectuel.

Fait suite un cas d'ophtalmologie familiale survenu chez les enfants d'un syphilitique cérébral.

**Obs. 41 (GROSSMANN).** Ophtalmoplégie familiale.

Père : *syphilis cérébrale*.

Ses quatre enfants sont atteints d'ophtalmoplégie et porteurs de stigmates d'hérédo-syphilis manifeste. Leur B. W. *est positif dans le sang et le L. C. R.* Deux d'entre eux sont en outre atteints de paraplégie spasmodique.

Pour Grossmann, l'ophtalmoplégie peut être le seul signe traduisant l'atteinte du système nerveux central par l'hérédosyphilis.

Dernière observation concernant un cas d'hérédosyphilis nerveuse collatérale. Le trabisme interne se retrouve chez 4 frères et sœurs dont trois sont arriérés et le quatrième pervers. On n'a aucun renseignement sur la famille et les antécédents, mais le B. W. positif dans le L. C. R. de deux des enfants permet de rattacher ces tares à l'hérédosyphilis.

**Obs. 42 (DROUET et HAMEL).**

— L..., 15 ans et demi : *arriération mentale*. *Strabisme interne* et nystagmus. Incisives crénelées. Axyphoïdie.

B. W. positif dans le sang et négatif dans le L. C. R.

— A..., 14 ans : *perverse* et *arriérée*. Caractère très difficile. « Bonne pour la maison de correction », dit la religieuse qui en a la garde. *Strabisme interne* de l'œil droit.

B. W. positif dans le sang et le L. C. R.

— L..., 12 ans<sup>e</sup> : *arriéré*, *strabisme interne* de l'œil gauche. Asymétrie faciale. Cicatrices de syphilides à la face. Dents petites, striées et crénelées, absence du petit doigt à la main droite. A la main gauche, seuls le pouce et le petit doigt existent.

B. W. très positif dans le sang et le L. C. R.

— M..., 11 ans : *arriération mentale*. *Strabisme interne* de l'œil droit. Voûte ogivale. Cicatrices de syphilides à la face. Vicieux et grossier.

B. W. positif dans le sang et négatif dans le L. C. R.

\*  
\* \*

## 6° Tics

Beaucoup d'auteurs ont rapporté des cas de tics qui pouvaient être rattachés à l'H. S. (FOURNIER, IN-

GELRANS, BABINSKI, BARTHÉLEMY, etc...). André ENGEL dans sa *thèse* intitulée : « Tics convulsifs et hérédosyphilis » (Nancy, 1928, et inspirée par CORNIL, en rapporte 22 observations : dans 17, l'H. S. est une certitude, dans 5 elle n'est qu'une présomption.

BABONNEIX en a observé une dizaine de cas rassemblés dans son livre sur la syphilis héréditaire du système nerveux.

En voici plusieurs pouvant être rattachés à l'H. S.  
N. t. f. :

**Obs. 43 (BABONNEIX).**

Mlle X..., 14 ans, envoyée pour tics datant de quelques semaines. Sa mère aurait été soignée pour aortite. *Le père est mort paralytique général, la réaction de B. W. est chez elle faiblement positive.*

**Obs. 44 (A. TROUSSEAU, Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu, 1865, t. II, p. 136).**

Nous connaissons, Duchenne et moi, un homme qui est *ataxique* depuis plus de vingt ans; il n'a jamais eu de troubles intellectuels. Son père s'est *suicidé*, les *deux fils* ont eu des *accidents nerveux* des plus bizarres. L'un d'eux surtout, bien que jouissant de sa raison, jette des cris étranges presque toute la journée. L'autre a eu et a encore des *tics* musculaires très singuliers.

**Obs. 45 (AUDRAIN et MALOUVRIER).**

Mère : *tabès*, microdontisme, signe de Gaucher, B. W. très positif.

Père : *mort de paralysie générale progressive.*

Sept grossesses :

Trois premières = 3 enfants âgés de 20, 18 et 17 ans.

*Trois fausses-couches* = six semaines, trois mois et sept mois et demi.

Un accouchement à terme : *un enfant mort à deux jours.*

*Enfants* : les deux aînés seuls ont été examinés, le troisième étant dans la marine.

— A., 20 ans, malingre, clignotement des paupières et tics de la face. Désordres dentaires, voûte ogivale, réflexes vifs, *B. W. très positif*.

— G., 18 ans, chétif; retard de la dentition ; désordres dentaires. Microdontisme, exagération des réflexes. *B. W. positif*.

En résumé, sur les 7 grossesses, les premières ont donné des enfants vivants et les dernières ont été désastreuses, ce qui prouve que dans la descendance des syphilitiques nerveux, l'action du tréponème s'exerce aussi bien sur les cadets que sur les aînés.

Le Wassermann positif des deux enfants est un argument suffisant. Joint aux antécédents de syphilis nerveuse parentale, il permet de rattacher à la syphilis les tics présentés par l'aîné.

\*  
\* \*

## 7° Chorée

Deux sortes de chorée :

— l'une *symptomatique*, est généralement en rapport avec une encéphalopathie infantile ;

— l'autre *essentielle*, se confond avec la chorée de Sydenham.

Quelle est la part de l'hérédo-syphilis dans l'étiologie de la chorée de Sydenham ou chorée essentielle ?

Entrevu par divers auteurs — KOWALESWKI, BRUNING, ALISON, NONNE, GAUCHER, ROSE et CHARTIER, FLATAU — le rôle de la syphilis héréditaire a surtout

été mis en lumière par notre Maître MILIAN. A l'appui de sa thèse, on peut invoquer :

— un argument négatif : absence habituelle de R. A. A. dans les antécédents des choréiques, rhumatisme que les classiques prétendent être la cause la plus fréquente de la chorée ;

— des arguments positifs :

— *étiologiques*: fréquence de la syphilis chez les parents. Observation de MILLIET : *avant* la syphilis du père, 4 enfants bien portants ; *après* elle, un enfant choréique.

— *cliniques*: « rien dans la symptomatologie de « cette affection, écrit MILIAN, n'est contraire à l'idée « de syphilis. N'y voyons-nous pas les paralysies, « l'hémiplégie considérées comme d'une fréquence « suffisante pour constituer une forme à part, la « chorée molle ? Les réflexes rotuliens n'y sont-ils « pas fréquemment diminués ou abolis ? L'hémorragie cérébrale ne s'y rencontre-t-elle pas comme « complication ? Même remarque pour l'aphasie... » Les cardiopathies elles-mêmes peuvent être rattachées à la syphilis. Sur 6 cas de cardiopathies mitrales relatés par MILIAN, 4 fois la S. H. était certaine, 1 fois probable, 1 fois douteuse. Enfin la fièvre qui accompagne les chorées graves se voit souvent dans la syphilis secondaire.

— *biologiques* : réaction de Wassermann positive dans plus de 60 % des cas.

— *anatomiques*: présence de lésions spécifiques indiscutables (APERT).

— *thérapeutiques* : « il est remarquable que les « trois spécifiques de la chorée : mercure, antimoine, « arsenic, soient également les spécifiques de la sy- « philis. A l'appui de ces arguments, développés avec « beaucoup d'art par MILIAN, on peut citer les observations de RIZAT (1912), GRENET (1913), APERT (1913), DUFOUR (1913), ROUSTAN (1914), DUFOUR (1916), HUTINEL (1916), GIRAUD (1920), MOURIQUAND (1921).

Cependant cette théorie a soulevé des objections, certains des arguments invoqués par MILIAN semblent inopérants (BABONNEIX, Rôle étiologique du R. A. A.). Par contre, toutes les critiques qui lui ont été adressées sont loin d'être décisives.

En conclusion, l'H. S. joue bien son rôle dans l'étiologie de la chorée mais un rôle qui est loin d'être exclusif (25 % d'après les statistiques de BABONNEIX).

**Obs. 46** (ANDRÉ-THOMAS et Mme LONG-LANDRY). Hérédo-syphilis nerveuse à type collatéral.

X..., 13 ans, amené par sa mère pour agitation continuelle physique et psychique, associée à des changements brusques d'humeur et de caractère.

Né à terme, il est pris de *convulsions* à 9 mois. Il marche et il parle dans les délais normaux, mais il ne lit qu'assez tardivement. Végétations adénoïdes, scoliose, légère asymétrie faciale.

Quelques muscles des membres supérieurs sont agités irrégulièrement par des secousses clinico-tonique qui rappellent celles que l'on observe dans la chorée. Aux membres inférieurs même symptomatologie.

On trouve encore dans les antécédents une crise de *somnambulisme*, de l'*incontinence nocturne*; réaction de B. W. *très positive*.

Son frère, âgé de 9 ans, présente un syndrome choréique à peu près identique. Instabilité mentale, *réaction de B. W. positive*.

La mère a eu des *convulsions* étant enfant; son système nerveux ne paraît pas atteint mais le *Wassermann est très positif*. Elle n'a eu qu'une sœur qui est morte à six mois de *méningite*.

Le père nie la syphilis mais il est sûrement alcoolique. Légère inégalité pupillaire avec irrégularité de la pupille gauche, *leucoplasie* buccale; *sa mère a été internée* et sa *sœur* a été soignée pour *troubles mentaux*.

Le problème étiologique est complexe à cause des antécédents alcooliques du père, mais la syphilis des parents n'est pas niable et les ancêtres sont eux-mêmes suspects à cet égard. Si les enfants avaient eu un B. W. négatif, on aurait pu nous objecter qu'à défaut de la syphilis maternelle, l'alcoolisme du père suffisait à expliquer les névropathies de ses enfants. Mais chez ces derniers, la réaction sérologique prouve avec évidence l'existence de l'héredo-syphilis. Aussi est-il prudent d'invoquer l'éthylisme comme facteur étiologique de névropathies, seulement dans les cas où l'enquête familiale minutieuse a permis d'écarter l'hypothèse de la syphilis.

### 8° Enurésie

L'incontinence d'urines est signalée par tous les auteurs comme pouvant constituer un stigmate d'héredo-syphilis. Signalons à l'appui de cette thèse un travail de TOPORKOFF, de Leningrad, sur l'étiologie

de l'énurésie nocturne. Ses conclusions sont les suivantes :

1° Les énurésiques ont toujours des symptômes de troubles organiques spécifiques.

2° D'autres formes de névropathies sont souvent associées à l'énurésie.

3° Les signes de syphilis sont souvent nets chez les parents.

4° La syphilis peut remonter à plusieurs générations.

Les conclusions de l'auteur russe nous paraissent trop absolues en ce sens que l'énurésie nocturne reconnaît d'autres causes que l'hérédo-syphilis. Dans beaucoup de cas, il y a coexistence de *spina bifida* occulte. Il n'en est pas moins vrai que cette infirmité, à défaut de causes organiques précises, peut relever fréquemment de l'hérédo-syphilis, comme c'est le cas chez les descendants de P. G. ou de tabétiques.

**Obs. 47 (André COLIN).**

R..., 4 ans et demi, est atteint d'énurésie nocturne. Très agité, il remue sans arrêt. On opère sans résultat un phimosis qu'il présente dans l'espoir de guérir l'incontinence. Les bosses craniennes, occipitale et frontale sont particulièrement saillantes. *Retard du développement intellectuel.*

Mère : paraît indemne de syphilis. B. W. négatif. A eu successivement une *fausse-couche* de trois mois, deux jumeaux dont l'un décédé de *méningite* et le petit malade examiné.

Père : *paralytique général.*

En somme, énurésie probablement hérédosyphilitique chez ce fils de P. G. né après une fausse-couche et un enfant mort en bas âge.

**Obs. 48** (NONNE, cité par WIDLOCHER).

X..., 14 ans. A de l'incontinence nocturne depuis son plus jeune âge. Est atteint en outre d'épilepsie et d'arriération mentale, l'origine de ces troubles remontant à la première enfance. Il est décédé à l'âge de 14 ans et l'autopsie a mis en évidence des lésions histologiques traduisant l'atteinte du système nerveux central par le tréponème.

Père P. G.

Mère syphilitique, ayant eu précédemment trois fausses-couches.

Dans ce cas, la P. G. paternelle, les fausses-couches de la mère, la coexistence d'épilepsie et d'arriération mentale chez la malade, enfin l'examen histologique sont autant d'arguments qui plaident en faveur de l'origine hérédosyphilitique de cette énurésie.

Viennent enfin deux observations où l'incontinence s'accompagne de B. W. positif chez le sujet ou ses frères et sœurs.

**Obs. 49** (ANDRÉ-THOMAS et Mme LONG-LANDRY). Famille H...).

Père P. G.

Trois enfants, une fausse-couche.

— Un garçon âgé de 16 ans, ne se plaint que de céphalée légère : B. W. positif.

— Une fille, 6 ans ; incontinence nocturne d'urines. Genu valgum. Tibias en « lame de sabre ». B. W. positif.

— Un garçon, 3 ans : front légèrement saillant.

**Obs. 50** (ANDRÉ-THOMAS, Mme LONG-LANDRY). Hérédo-syphilis nerveuse à type collatéral.

*Famille S...*: les trois enfants sont nés à terme. La mère est atteinte d'*angine de poitrine*, le père avoue la syphilis.

L'aînée des enfants, âgée de 17 ans, a eu des *convulsions*.  
B. W. positif.

La deuxième n'a marché qu'à 20 mois. Asymétrie faciale. Front olympien. Tibias en « lame de sabre ». Incontinence nocturne jusqu'à 3 ans.

La troisième a été également atteinte d'incontinence jusqu'à l'âge de 12 ans. Front légèrement olympien. Dents de Hutchinson typique. B. W. négatif.

### 9° Paralysie générale et tabès

Les observations de paralysie générale et de tabès héréditaires rentrent dans le cadre de ce travail et à elles seules établiraient l'existence de l'H. S. N. t. f. Pour ne pas alourdir ce chapitre, nous renvoyons pour la lecture des observations aux ouvrages qui traitent de l'hérédité du tabès et de la P. G. (BONNZAU (Thèse de Lyon, 1909) ; SIGOT (Thèse de Montpellier, 1909) ; STERIANOS (Thèse de Paris, 1908)).

Nous n'en rapportons ici que deux observations où l'hérédité, au lieu d'être similaire, pourrait être qualifiée de « croisée », puisqu'un ascendant est atteint de P. G. et un descendant, de tabès ou inversement. (Obs. n° 11 déjà rapportée au chapitre de l'épilepsie).

**Obs. 51** (CARNOT et DUMONT). Père P. G., fille tabétique.

— Père P. G., mort à 44 ans à l'Asile de Villejuif.

— Mère, 56 ans: pas d'accidents spécifiques, pas de fausse-couche.

Sept enfants dont l'aîné et le plus jeune sont atteints d'H. S. N. :

1° Fille<sup>e</sup> : 38 ans ; *tabès* depuis l'âge de 18 ans. L'observation personnelle est peu intéressante en elle-même et ne tire son intérêt que de sa juxtaposition avec celle du plus jeune frère.

2° Fille : 28 ans, *affection cardiaque congénitale*.

3° Fille : 25 ans, bien portante.

4° Garçon : 22 ans, bien portant.

5° Garçon : mort en bas-âge.

6° Fille morte en bas-âge.

7° Garçon : 21 ans, né à terme. A 4 ans : *périostite syphilitique* des tibias cédant à des frictions mercurielles. A 11 ans, *cécité* qui cède à six mois de traitement spécifique.

A 21 ans : *crises convulsives* et *hémiplégie droite*.

— *Stigmata d'hérédosyphilis* (Professeur Déjerine) : front olympien, tibias en « lame de sabre », malformations dentaires.

— B. W. *très positif dans le sang*.

— P. L. = albuminose légère, lymphocytose normale. B. W. négatif.

Amélioration par le traitement en deux mois, puis décès à la suite d'un nouvel ictus.

*En résumé* : d'un syphilitique mort à 44 ans de P. G. naissent 7 enfants dont deux sont bien portants, deux morts en bas-âge, un atteint de cardiopathie congénitale et deux atteints d'H. S. N.

Cette observation nous paraît intéressante à 4 points de vue :

1° On y observe un cas d'hérédité « croisée » (P. G. du père, *tabès* de la fille).

2° L'origine H. S. de l'hémiplégie et des convulsions du cadet est confirmée par l'existence du *tabès* de l'aînée, ce qui, ajouté à la P. G. du père, donne un bon exemple d'H. S. N. t. f.

3° Comme explication pathogénique des accidents nerveux, on ne peut invoquer l'action d'un virus neurotrope, puisque le tréponème s'est montré doué de tropisme différent : lésion cardiaque, mort en bas-âge, localisation chez le dernier enfant d'abord sur le tissu osseux, puis sur le tissu nerveux.

4° Enfin la date de conception des enfants n'a pas favorisé le développement des tares nerveuses dans la descendance puisque le septième et dernier enfant aussi bien que l'aîné ont été atteints l'un d'hémiplégie, l'autre de tabès.

**Obs. 52** (NOBÉCOURT) (*Résumée*). Mère tabétique, fille P. G.

— Mère *tabétique*.

— Père mort à 37 ans d'une affection cérébrale pour laquelle il fut *interné* deux mois.

— Une fille unique née à terme, dont la croissance s'est effectuée de façon régulière.

— A 7 ans, elle est en avance sur les enfants de sa classe.

— A 8 ans, *crises convulsives*.

— A 10 ans, *myopie*.

— A 13 ans, *crises d'épilepsie* et apparition de manifestations encéphaliques qui aboutissent à la constitution d'une *paralyse générale juvénile*, avec *B. W. très positif* dans le L. C. R., en dépit d'un traitement intensif poursuivi depuis deux ans.

Amélioration par les injections de Dmelcos.

M. NOBÉCOURT insiste sur les points suivants :

1° La syphilis des parents a été méconnue. La mère n'ayant été examinée qu'après découverte de la maladie de sa fille. Quand il s'agit d'H. S. N., les constatations de cet ordre sont fréquentes. Les pa-

rents ignorent leur syphilis ou la considèrent comme guérie, ce qui souligne la nécessité d'une enquête étiologique approfondie.

2° On doit remarquer la prédilection de la syphilis pour le système nerveux : l'enfant présente une prédisposition nerveuse familiale ; son père est mort d'un *état démentiel* aigu peut-être d'origine syphilitique. Sa mère est *tabétique*, enfin la malade n'a présenté aucune manifestation hérédosyphilitique, mis à part les *phénomènes nerveux*.

### 10° Syndromes divers

Nous rapportons sous cette rubrique un cas de maladie de Friederich fruste récemment observé par M. BABONNEIX, ainsi qu'un cas de myopathie.

#### Obs. 53 (BABONNEIX).

X..., 13 ans. Grand'mère maternelle : a été atteinte l'été dernier de *troubles mentaux* qui ont nécessité son placement à Villejuif.

Mère paraît bien portante, mais les *réflexes achilléens* sont  *paresseux*.

Père en bonne santé.

X..., 13 ans, est née à terme. Accouchement normal, pas de retards de croissance. Les seuls antécédents morbides à signaler avant le début de l'affection actuelle sont :

1° Des *convulsions*, de 1 an à 4 ans ;

2° Des infections banales : varicelle, rougeole, otite, coqueluche ;

3° Une entérite à 7 ans.

Progressivement sont apparus à l'âge de 11 ans des symptômes nerveux et la petite malade est maintenant atteinte de *maladie de Friederich* fruste, diagnostic posé par M. Babonneix.

neix et confirmé par M. Lhermitte. Quelques *stigmata discreta* d'hérédo-syphilis peuvent être notés :

— striations transversales de l'émail sur les incisives supérieures ;

— absence d'appendice xyphoïde.

La réaction de Wassermann est négative, mais l'*albuminose* du liquide céphalo-rachidien atteint 0 gr. 50.

On pouvait se demander si cette maladie de Friederich n'était pas d'origine hérédo-syphilitique, étant donné la faiblesse des réflexes achilléens de la mère. Cette hypothèse envisagée par M. BABONNEIX il y a un an, se trouve maintenant confirmée :

— *La grand'mère internée à Villejuif, est actuellement P. G.*

— *Le tabès de la mère s'est enrichi de nouveaux symptômes.*

— *Un onixys hérédo-syphilitique est apparu chez la malade.*

\*  
\* \*

L'origine hérédo-syphilitique des myopathies a été rarement signalée (observations de MILIAN et LEBOUQ, de PINARD, de JEANSELME. Elles se trouvent rassemblées au *Bull. Soc. Méd. Hôp. de Paris* du 2 juin 1922).

**Obs. 54 (BABONNEIX).**

*Antécédents héréditaires et personnels* : le père, syphilitique, est mort, jeune encore, de *paralysie générale*. La mère est bien portante et n'a jamais fait de fausse couche. Le petit X... est fils unique. Ses antécédents personnels ne présentent rien de particulier.

*Etat actuel* : c'est celui de la myopathie classique, avec ses troubles moteurs, trophiques et réflexes. L'intelligence est vive, le caractère agréable, le niveau scolaire élevé, les forces intactes.

En ce qui concerne l'état général, rien à signaler si ce n'est une adiposité généralisée, le peu de développement des organes génitaux et l'absence de tout signe permettant de penser à une maladie de Thomsen. De deux réactions de B.-W. pratiquées chez lui, l'une a été négative, *l'autre a été faiblement positive.*

En somme, myopathie, avec réaction de fixation douteuse, chez un fils de paralytique général et qui pourrait être rattachée à l'hérédo-syphilis, comme dans les cas de MM. MILIAN et DUPÉRIER.

## II. — TROUBLES DE L'INTELLIGENCE ET DU CARACTÈRE

Les troubles mentaux sont fréquents dans l'hérédo-syphilis, mais leur origine est souvent méconnue. Dans quelle proportion l'hérédité spécifique se rencontre-t-elle dans les états psychopathiques ?

Les anciens auteurs donnaient un pourcentage assez bas. FLETSCHER, BEACH, SUTHELEWOTH, POTTE l'estimaient de 2 à 4 %, LEY, dans un ouvrage paru il y a 25 ans, à 4,6 %.

Des travaux récents indiquent des pourcentages plus élevés : ATWOOD, en Amérique, donne 15 % ; DEAN, en Angleterre, 15 % ; KROCHER, en Allemagne, 21 %. En France, HEUYER et ses élèves se sont attachés à résoudre cette question. Voici les renseigne-

ments que nous avons pu relever dans la *thèse* de MALE (Paris, 1927). Cet auteur observe qu'HEUYER en 1914 n'attribuait que 25 % des cas de psychopathies à la syphilis héréditaire, alors que maintenant son opinion s'est modifiée jusqu'à lui faire admettre l'extrême fréquence de cette éventualité. MALE, lui-même, sur 281 malades envisage un pourcentage dépassant 60 %. DROUET et HAMEL qui ont pu effectuer des recherches biologiques complètes chez 111 malades placés à leur discrétion du fait de leur internement en maisons centrales, n'ont trouvé que 3 sujets qui fussent indemnes d'hérédosyphilis. M. BABONNEIX reconnaît cette infection comme la cause de la plupart des troubles intellectuels des enfants. « On « s'efforcera de rechercher la spécificité encore plus « soigneusement que jadis. Si nous ne craignons « d'abuser de formules schématiques, nous émettrions volontiers l'adage suivant : *Intelligence justominor = Hérédosyphilis*. » (La syphilis héréditaire du système nerveux. Masson, 1930, p. 429).

— L'hérédosyphilis mentale se caractérise par deux ordres de symptômes :

- des troubles intellectuels ;
- des troubles du caractère.

Les premiers consistent en une véritable asthénie des facultés psychiques, asthénie qui peut aller de l'arriération mentale à des manifestations plus discrètes cataloguées « simple retard à l'école » ou bien « âge mental en retard de plusieurs années sur l'âge réel ». Les opérations mentales se font avec effort,

comme si l'intelligence était enlisée, embourbée et cette lenteur s'extériorise dans le débit, les gestes et le comportement général.

Presque constamment cette défaillance de l'intelligence s'accompagne de troubles que l'on appellerait moraux chez l'adulte et qui consistent en des modifications du caractère, d'humeur et d'habitudes. L'enfant perd son entrain; il devient lourd, indifférent, désœuvré, en proie à des colères sans motif comme à de véritables accès de larmes que l'on a toutes les peines du monde à consoler. En un mot, c'est un sujet dont le caractère s'est transformé; « ce n'est plus le même enfant », disent ses parents au médecin.

A l'inverse, mais exceptionnellement, l'hérédo-syphilis mentale peut prendre chez l'enfant un type particulier, caractérisé par une *intelligence vive* et *précoce*, associée ou non à des troubles de l'attention ou des sentiments affectifs et s'accompagnant volontiers d'exagération de la personnalité (Obs. 19).

Reste la question du *Mongolisme* (Obs. 59, 62, 68). Depuis *Langson Down*, on désigne sous le nom de mongoliens des enfants arriérés dont le facies rappelle celui des Tartares. Quelle est l'étiologie de cette affection ? aux causes banales (grossesses répétées, disproportion d'âge entre les parents, etc.), faut-il ajouter l'hérédo-syphilis ? DOP, dans sa *thèse* inspirée par M. BABONNEIX, envisage cette hypothèse.

### A. — Troubles de l'intelligence

#### Obs. 55 (BABONNEIX).

B..., 3 ans, nous est amené pour arriération mentale. Cette arriération, qu'accompagnent ce que l'on appelait jadis les *stigmates de dégénérescence* : voûte palatine ogivale, asymétrie faciale, peut-on l'attribuer aux difficultés obstétricales ? Pas entièrement, car le père est *tabétique* et il est soigné en ce moment par M. Mastagli pour atrophie optique. La sœur est, du reste, atteinte de *luxation congénitale* de la hanche.

Autre cas où aux traumatismes obstétricaux s'associe l'hérédos-spécificité.

Obs. 56 (BABONNEIX). Hérédosyphilis nerveuse à type col-latéral.

G..., 5 ans 1/2, est un arriéré, très turbulent et très coléreux, qui a mis longtemps à devenir propre.

Les raisons chez lui de penser à l'hérédosyphilis ?

*Son grand-père paternel souffre d'aortite, son grand-père maternel est un ancien spécifique. La mère a fait une fausse couche et a eu deux enfants : un, âgé actuellement de 12 ans, qui a été longtemps délicat, qui offre un peu de retard intellectuel, et chez qui l'examen du sang est positif ; le petit malade né à terme mais à la suite d'une application de forceps et qui aurait été atteint à la naissance d'une éruption considérée comme spécifique par plusieurs médecins.*

Dans l'observation n° 57, étiologie complexe.

#### Obs. 57 (BABONNEIX).

X..., 20 mois, nous est amenée pour retard simple : elle ne marche pas et ne parle pas encore. La cause de ce retard : une mauvaise grossesse ? Les difficultés de l'accouchement ? Peut-être, mais plus sûrement encore la spécificité. *Le grand-père paternel est en effet tabétique.*

Dans le cas suivant, aux troubles intellectuels s'associent d'importantes perturbations endocriniennes.

**Obs. 58 (BABONNEIX).**

X..., 14 ans. Père *tabétique*. On nous amène l'enfant pour :

1° *Débilité mentale*. Il comprend à peu près ce qu'on lui dit, mais ne répond qu'avec difficulté et par monosyllabes ; il ne s'intéresse pas à ce qui se passe autour de lui.

2° Un syndrome adiposo-génital typique.

3° De *l'incontinence d'urine*.

Le facies est peu intelligent ; le front est étroit, bas et fuyant ; les lobes de l'oreille adhérents ; les dents sont irrégulièrement implantées et la voûte palatine très ogivale.

**Cas plus complexe.**

**Obs. 59 (BABONNEIX).**

X..., 9 ans, a une hérédité chargée.

Le grand-père paternel est *tabétique*. Il a perdu plusieurs enfants en bas âge.

La mère a été opérée pour un goitre exophtalmique.

Une sœur est *mongolienne* ; elle est en plus porteuse d'une fissure congénitale intéressant le voile et la voûte du palais.

L'enfant présente elle-même, en plus de diverses manifestations somatiques : microdontisme, exostoses frontales, maladie de Roger, une débilité mentale nette. D'ailleurs, *la réaction de B.-W. est positive pour son sang*.

Dans l'observation qui suit, il s'agit de deux frères retardataires l'un et l'autre, et dont le père est spécifique.

**Obs. 60 (BABONNEIX).**

X..., 29 mois ; le père a contracté la syphilis pendant la guerre et s'est marié aussitôt après. L'enfant ne pesait que 1 kg. 500 à la naissance. Les premiers jours, *éruption cutanée* qui a été traitée par des frictions mercurielles.

Il présente à la fois un retard intellectuel marqué et des

troubles du caractère, nerveux, violent, impulsif. Il n'est pas encore propre.

*La réaction de Hecht, primitivement très forte, a été négative par le traitement.*

Son frère, âgé de 20 mois, est lui aussi un *arriéré* et un nerveux.

Cas plus intéressant encore, il s'agit d'une fillette adressée à M. BABONNEIX par le Professeur GOUGEROT.

**Obs. 61 (BABONNEIX).**

X..., 10 ans, est arriérée et, malgré toute son application, ne peut suivre en classe, lâchant à tout instant de telles bourdes que ses petites compagnes se moquent d'elle sans pitié. Dépourvue de mémoire, comme d'attention, épuisant rapidement son effort, elle est aussi de caractère difficile. Elle a d'ailleurs été très en retard pour parler et pour marcher.

La cause de tels accidents ? *A priori* on pourrait incriminer l'application de forceps faite par le médecin, parce que le travail n'avancait pas. En fait, le cas est beaucoup plus complexe. En effet :

a) Le père a été brusquement atteint en 1918 d'*hémiplegie droite* avec aphasie. Comme la *réaction de Bordet-Wassermann était positive* pour son sang, M. Milian l'a mis au traitement. Il a guéri non sans souffrir ultérieurement de *crises comitiales* espacées.

b) L'oncle paternel, examiné pendant la guerre par un ophtalmologiste de mérite, a été trouvé porteur d'un *signe d'Argyll-Robertson* typique; quelques années plus tard, sont apparus chez lui des troubles étiquetés: *syphilis osseuse héréditaire*.

c) Le grand-père paternel est mort probablement de tabès.

d) La fillette examinée est *née un mois avant terme*.

Dans le cas qui fait suite, la preuve de la syphilis n'est pas faite. Mais comment expliquer autrement

les constatations faites, tant chez le petit malade que dans son entourage ?

**Obs. 62 (BABONNEIX).**

X..., 5 ans, vu en 1932, est un *mongol* évident, possédant tous les signes de cette affection : obliquité des axes oculaires en bas et en dedans, microbrachycéphalie, épicanthus, hernie ombilicale, etc... Une seule raison de penser à l'hérédosyphilis : *l'existence de dents atteintes de caries noires*.

— Les parents sont bien portants, ils ont eu 6 autres enfants :

- le premier : débuts difficiles, dents d'Hutchinson ;
- le second : anémie pseudo-leucémique à 6 mois ;
- le troisième : croissance trop rapide ;
- le quatrième : caractère instable ;
- le cinquième : normal ;
- le sixième : dystrophique.

— Les *antécédents paternels* sont intéressants :

Un frère atteint de psoriasis, mort de néoplasme du rectum ; il a eu 5 enfants : 3 atteints de psoriasis sur lesquels un a eu des exostoses de croissance.

Une sœur atteinte de *psychose* indéterminée, qui sur 3 enfants en a eu un *arriéré*.

Une sœur *dystrophique* et *névropathe*.

Une sœur *névropathe* simple.

Dans l'observation 63, comment ne pas faire intervenir la syphilis nerveuse du père pour expliquer la débilité intellectuelle du fils.

**Obs. 63 (WIDLOCHER).**

X..., 15 ans : enfant atteint de débilité intellectuelle. *Né à 8 mois 1/2*. A été soigné à 2 ans pour une *otorrhée* rebelle à la suite de laquelle on aurait pratiqué un traitement mercuriel.

L'*examen* révèle des signes de rachitisme, des malformations dentaires et une langue scrotale. Il présente en outre des signes de débilité motrice du côté droit.

— *Antécédents héréditaires* : Mère : 3 fausses couches à 3, 4 et 7 mois ; un premier enfant né à terme est mort de *méningite* à 10 mois.

Père décédé à 45 ans de *paralysie générale*.

**Obs. 64 (NONNE).**

X..., 12 ans, arriération mentale.

— Père bien portant.

— Mère *tabétique* ayant eu :

1 fausse couche ;

1 mort-né ;

1 fille de 10 ans, arriérée ;

1 garçon de 12 ans, le malade atteint comme sa sœur de *troubles de l'intelligence* et en plus d'*épilepsie*.

*Examen* : Bégaiement. Signe d'Argyll. Réflexes tendineux exagérés. Quelques stigmates d'hérédos-spécificité. Bordet-Wassermann négatif dans le liquide céphalo-rachidien, mais augmentation de la leucocytose.

L'enfant est né à terme sans avoir subi de traumatismes obstétricaux. Pas d'antécédents de maladies infectieuses ni pour lui, ni pour sa sœur. Seul le tabès de la mère paraît expliquer les fausses couches, la naissance d'un mort-né et l'existence de tares nerveuses chez les deux survivants.

Dans l'observation n° 65, le tabès maternel peut encore être incriminé.

**Obs. 65 (LEREDDE).**

G... et M..., 10 et 12 ans.

Mère *tabétique*.

G..., 12 ans : crises convulsives depuis l'âge de 3 mois. Bronchites réitérées, déformation rachidienne à 4 ans. *A l'heure actuelle* : périodes de torpeur intellectuelle et crises d'*épilepsie*. Liquide céphalo-rachidien normal. L'enfant, traité

par le 914, s'est transformé au point que les crises ont disparu et que l'intelligence s'est améliorée sensiblement.

M..., 10 ans : *Retard intellectuel*. Stigmates dentaires.

**Obs. 66**, BABONNEIX. Inédite).

X..., 8 ans, nous est amenée pour idiotie. Bien qu'elle présente peu de stigmates, une réaction de Bordet-Wassermann négative pour le sang, l'enquête est édifiante. *L'un de ses frères est porteur d'un signe d'Argyll-Robertson. Le père est hémiplégique et le grand-père paternel tabétique.*

Font suite 2 observations personnelles qui nous ont paru rentrer dans le cadre de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial.

**Obs. 67** (Personnelle).

X..., 6 ans : Retard intellectuel accentué. Glossoptose. Voûte palatine ogivale. Axyphoïdie. Implantation basse des cheveux. L'enfant est née à terme en état de mort apparente après application de forceps. (Voir à ce propos : chap. Discussion, p. 137).

A 18 mois sont apparues une *hémiparésie droite*, accompagnée de *convulsions* qui ont disparu dans la suite. Depuis rien à signaler.

— Mère : a été traitée pour la *syphilis*. Elle a eu étant jeune des *convulsions* ; actuellement : stigmates dentaires ; voûte palatine ogivale ; lobule des oreilles soudés.

3 gestations :

X..., 6 ans, la malade ;

1 *fausse couche* de 3 mois ;

1 *fausse couche* de 5 mois.

— Père : bien portant.

— Grand'mère maternelle est *tabétique* et a eu 2 gestations : la mère de la petite malade et un *mort-né*.

**Obs. 68** (Personnelle).

— Parents bien portants.

— Grand-père paternel *tabétique*.

X..., 7 ans, *mongolisme*. La petite malade dit à peine quel-

ques mots et pourtant s'intéresse à la musique. Son caractère est difficile ; elle est opposante et désobéissante.

Examen : *Strabisme* interne inconstant. Microbrachycéphalie. Verticalisation de l'occipital. Quelques petites taches pigmentaires éparses sur le corps. Denture normale mais voûte palatine très ogivale. Le Bordet-Wassermann est négatif (M. Marçais).

Dans l'observation 69, publiée à une époque où on ignorait tout de la syphilis nerveuse, TROUSSEAU, en grand clinicien, suspecte pourtant l'ataxie du père d'être la cause de l'idiotie du petit-fils.

**Obs. 69** (TROUSSEAU. *Cliniques médicales de l'Hôtel-Dieu*, 1865, t. II, p. 136).

« Un monsieur âgé actuellement de 88 ans, est tombé à l'âge de 64 ans dans un état de *manie mélancolique*. Il a eu 3 enfants, 2 garçons et une fille. Le fils cadet a été atteint d'*ataxie locomotrice* et est mort *fou* ; le fils de celui-ci, âgé aujourd'hui de 30 ans, est resté jusqu'à présent sain d'esprit, mais il s'est marié et a un fils *idiot* ».

**Obs. 70** (HEUYER, cité par STÉRIANOS).

Père *tabétique*.

Mère bien portante : *un enfant mort-né*.

Le petit malade, X..., est né à terme après un accouchement normal. Il a commis quelques *fugues*, puis des vols toujours plus importants et est actuellement traduit en justice pour *actes d'immoralité*. Bien qu'âgé de 16 ans, l'âge mental du sujet ne dépasse pas 10 ans (test de Binnet et Simon). Pas de dystrophies, mais *Bordet-Wassermann très positif* dans le sang.

Si ce B.-W. positif peut s'expliquer par une syphilis acquise (fugue, immoralité), celle-ci n'a pu provoquer la débilité mentale qui remonte à plusieurs années. L'absence d'antécédents obstétricaux ou d'états

infectieux méningés conduit ici à incriminer le tabès paternel.

La dernière observation publiée par PICK rapporte l'histoire d'une famille de dégénérés qui compte *onze membres atteints de tares nerveuses*. L'alcoolisme des parents a pu jouer un rôle éventuel, mais l'intervention du tréponème est certaine dans la descendance puisque deux fils sont devenus tabétiques. Une fille qui paraissait indemne et s'était mariée à un homme sain eut cependant un enfant *épileptique*, ce qui montre qu'en matière d'hérédité nerveuse, les tares sont capables de se transmettre en sautant une génération.

**Obs. 71 (PICK).**

Père débauché.

Mère *aliénée*. En plus des fausses couches et des enfants morts en bas âge, chiffre qui n'a pas été précisé, ils ont eu :

1° une fille *idiote* célibataire.

2° un fils débauché, *tabétique*, qui marié à une femme bien portante a eu un enfant normal et un autre atteint d'affection cutanée syphilitique.

3° une fille *épileptique*; plus tard *hémiplegique* et *aliénée*; mariée à un homme bien portant. Ils ont eu :

3 fils, dont 2 *atteints d'épilepsie* ;

1 fille bien portante ;

1 fille *choréique*.

4° une fille débauchée, atteinte d'*aliénation périodique* qui a eu d'un homme en bonne santé :

1 fille avec malformation de l'oreille ;

1 fille *idiote* ;

plusieurs enfants qui paraissent jusqu'ici indemnes de syphilis.

5° Un fils *tabétique* marié à sa cousine qui lui donne :

1 fille *choréique*.

6° Une fille soi-disant normale qui, une fois mariée, a un fils atteint d'*épilepsie*.

### B. — Troubles du caractère

Des troubles endocriniens peuvent à eux seuls rendre compte d'un degré d'émotivité exagérée, cependant, la notion de tabès paternel permet ici d'expliquer à la fois par l'intervention du tréponème, et le dysfonctionnement endocrinien, et les troubles du caractère.

**Obs. 72 (MILIAN).**

Père : *tabétique*.

Mère : un enfant mort à 1 an.

*Le malade, X...*, 7 ans: il est né à terme, n'a marché qu'à 16 mois et n'a parlé qu'à 3 ans. Déjà à cet âge, c'était un petit nerveux qui avait brusquement des *convulsions*. Lorsqu'il entendait de la musique, il devenait tout pâle et tremblait de tous ses membres. Actuellement son caractère est très émotif. Il pleure fréquemment et pour des futilités ; aussi à l'école l'appelle-t-on la « fontaine Wallace ».

En plus de troubles endocriniens, il est porteur de *stigmata d'hérédosyphilis* :

voûte palatine ogivale ;

incisives médianes supérieures en tournevis ;

atrophie cuspidienne des deux dernières molaires ;

choroïdite spécifique.

Dans le cas suivant, on eût pu penser au premier abord à de simples troubles de l'émotivité. En réalité, le tréponème semble en cause.

**Obs. 73 (BABONNEIX).**

X..., 4 ans, est amené pour nervosité et insomnie. Mais au cinquième ou sixième entretien que nous avons avec sa *grand'mère maternelle*, nous apprenons qu'elle est soignée par M. Sézary pour une syphilis dont témoigne un *Bordet-Wassermann positif*, et qu'un de ses enfants, *oncle* du petit malade, a été atteint de *troubles mentaux* au sujet desquels on a été conduit à examiner son sang, qui est le siège d'une *réaction de fixation positive*.

Il peut s'agir d'obsession, de psychasténie, comme chez cette fillette dont le père est tabétique.

**Obs. 74 (BABONNEIX).**

Mlle D..., 16 ans, vue le 31 mars 1931, est une petite obsédée. « Ce qui domine chez elle, nous écrit son médecin, c'est un état nerveux spécial : elle s'inquiète de sa santé, étudie chacun des symptômes qu'elle présente ».

A l'examen somatique, peu de choses : légère dilatation d'estomac, voûte ovigale, pâleur, nervosité, facies adénoïdien, avec mauvais état de la gorge, souffle présystolique de la base, tachycardie, sans autre signe de maladie de Basedow.

Le père, ancien spécifique, est un *tabétique sujet aux crises gastriques*.

M. Babonneix a eu l'occasion d'examiner récemment un cas de neuro-spécificité familiale d'autant moins discutable que le père avoue avoir contracté la syphilis avant de se marier.

**Obs. 75 (BABONNEIX).**

Premier enfant : 15 ans, exostoses frontales, lunules unguéales, épaississement de la crête tibiale, malformation cardiaque, petite taille, voûte ogivale. Il est violent, dissimulé, renfermé, travaille peu.

Le deuxième: 14 ans, est une fille bizarre, fantasque, autoritaire, qui « se moque de tout », égoïste, mal élevée, volon-

tiers insolente ou cynique, négligée dans sa toilette, et d'ailleurs peu intelligente.

Le troisième enfant : 12 ans, est né à terme, mais avait un poids insuffisant. Il a été atteint successivement d'ictère des nouveau-nés et de la maladie des vomissements habituels. Il a marché et parlé tard ; au-dessous de la moyenne comme intelligence, il est négativiste et opposant. Mêmes signes d'héredo-syphilis que chez l'aîné.

Le quatrième : 9 ans, né à terme après une fausse couche de six semaines, a été atteint d'hydrocéphalie fœtale. Ses débuts ont été difficiles, il a eu de l'incontinence d'urine jusqu'à 3 ans. Les signes psychiques consistent en retard intellectuel ; instabilité psycho-motrice ; incapacité de travail ; turbulence. Mêmes stigmates que chez ses aînés.

Le cinquième : 5 ans, est asthmatique.

La sixième : 3 ans, paraît normale.

L'observation n° 76 concerne une famille dont l'histoire est très complexe.

**Obs. 76 (BABONNEIX).**

Les parents, bien portants, ne sont pas consanguins. La mère a successivement :

Fait 3 fausses couches ;

Eu une fille née à terme qui, vers 3 ans, a eu des *convulsions* ;

Fait une fausse couche ;

Eu un *enfant mort-né*, venu au monde 15 jours avant terme ;

Un enfant du sexe masculin qui, vers neuf mois, a souffert de *convulsions* ; actuellement âgé de 9 ans et qui ne peut rester nulle part : violent, vicieux, instable, sournois, il a été mis à la porte de toutes les pensions où on l'a placé, quand une fugue ne l'en a pas éloigné ;

Une petite fille née un mois avant terme et morte à 13 mois ;

Fait deux fausses couches ;

Eu un enfant né deux mois avant terme, atteint d'*hydrocéphalie congénitale*, qui a souffert à la naissance d'*ictère grave*, à un an de convulsions, et qui est très arriéré : âgé de 5 ans,

il commence à peine à parler et n'est pas encore propre. Il est en plus violent et impulsif, méchant, ne cherchant qu'à mal faire.

**Obs. 77 (Personnelle).**

X..., 7 ans 1/2.

Père : bien portant.

Mère: signes de *tabès* fruste. Réflexes achilléens très faibles. Ebauche de signe de Romberg. Pupille droite petite et irrégulière, ne réagissant plus à la lumière. A l'auscultation de cœur: clangor du deuxième bruit au foyer aortique. L'oreille droite de la malade a coulé jusqu'à l'âge de 18 ans. Elle a présenté dans la suite des signes d'hyperthyroïdie. L'examen du sang pratiqué dans le service par M. Marçais a mis en évidence un *Bordet-Wassermann fortement positif*.

9 gestations, dont 6 enfants nés à terme :

1° garçon porteur de stigmates de rachitisme, 22 ans, *arriéré* ;

2° garçon mort accidentellement ;

3° fille morte de *méningite* à 8 ans ;

4° garçon vivant bien portant ;

5° garçon *mort de méningite* à 6 ans ;

6° fille de 13 ans bien portante ;

7° fille de 12 ans : *troubles du caractère* ;

8° garçon, X..., *le petit malade examiné* ;

9° garçon, 6 ans : bien portant.

X..., 7 ans 1/2, a été amené à la consultation par sa mère, à cause de sa nervosité. Il est né à terme, poids de naissance normal ; premières dents à 7 mois ; premiers pas à 13 mois. Il n'a jamais eu de convulsions ni de maladies graves, mais est resté chétif et difficile à élever.

Il est violent, en proie à des accès de colères furieuse pendant lesquelles il bat tout son entourage.

*Examen* : Rien de particulier à signaler, sauf la présence d'exostoses frontales, un écartement des incisives médianes supérieures, une ébauche de scoliose, une axyphoïdie et une ectopie testiculaire droite. Le Bordet-Wassermann est négatif.

Le *tabès* maternel ne paraît-il pas ici la cause la plus pro-

bable des troubles du caractère chez le jeune X..., chez sa sœur aînée âgée de 12 ans, et enfin de l'arriération mentale de la sœur aînée.

Les deux dernières observations concernant deux cas absolument opposés : l'un de *perversité précoce*, l'autre d'intelligence *supernormale* avec exagération de la personnalité.

**Obs. 78** (HEUYER, cité par STÉRIANOS).

Un enfant de 6 ans se manifeste, malgré son jeune âge, comme un grand pervers, inaffectif, violent, avec des tendances récidivantes au meurtre. A 3 ans, il a tué volontairement sa petite sœur en la noyant dans une mare à la deuxième tentative. A 6 ans il menaçait de mort son jeune frère âgé de 18 mois. Or son père était un bourreau domestique, qui battait ses enfants et sa femme avec une malignité nettement pathologique, et dans la lignée maternelle le *grand-père* était mort de *tabès*.

« L'hérédité névropathique et la syphilis nerveuse se sont combinées ici pour produire un criminel du type le plus parfait » (HEUYER).

**Obs. 79** (DROUET et HAMEL).

Mlle X..., 14 ans.

Père : décédé en 1921 de *paralyse générale*.

Mère : bien portante.

L'enfant est née à terme. Croissance normale dans les premières années, puis très rapide à partir de 8 ans. A 14 ans, elle pèse 70 kgs, mesure 1 m. 60.

.. *Intelligence extrêmement vive*. Le certificat d'études a été obtenu du premier coup à l'âge de 10 ans. A l'heure actuelle, le jugement et le raisonnement sont ceux d'une femme.

Les troubles du caractère se traduisent par une exagération de la personnalité. L'enfant, très autoritaire, donne des ordres à sa mère.

Récemment elle a manifesté des idées de suicide et a été atteinte de *manifestation pithiatiques* qui ont cédé rapidement au traitement spécifique.

### III. — SYNDROMES MIXTES

Ce sont ceux où s'asocient troubles intellectuels et moteurs.

Le cas suivant observé par M. Babonneix, dans lequel l'influence de la syphilis héréditaire semble évidente, fournit un bon exemple de syndrome mixte.

**Obs. 80 (BABONNEIX).** Hérédo-syphilis nerveuse à type collatéral.

X..., 23 ans, a un frère atteint d'*hémiplegie infantile*. Il nous est envoyé pour *débilité mentale*. A l'examen on constate :

1° Des stigmates évidents d'hérédo-syphilis : tibias en lame de sabre, exostoses claviculaires, *parésie légère de la VI<sup>e</sup> paire*, malformations dentaires, cicatrices gommeuses de la peau, *surdité bilatérale*.

2° Une certaine débilité physique avec *agénésie testiculaire*.

Nous avons déjà cité précédemment un certain nombre de cas concernant des syndromes mixtes (Obs. n<sup>os</sup> 10, 11, 17, 24, 26, 28, 36, 38, 48, 58, 68, 72, 76).

## CHAPITRE IV

### DISCUSSION

Quelles conclusions tirer de la lecture de nos observations ? Nous permettent-elles de conclure à la réalité de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial ? C'est ce que nous allons discuter maintenant. Après avoir répondu aux objections que leur lecture a pu suggérer, nous exposerons brièvement les arguments qui nous ont paru les plus propres à justifier l'existence de cette forme clinique particulière d'hérédo-syphilis.

N'est-il pas prudent de faire quelques réserves au sujet de ces observations ? En d'autres termes, sont-elles entièrement démonstratives ? Assurément non et avant de les déclarer « recevables », comme on dit au Palais, il nous semble nécessaire de répondre à quelques objections. On peut les ramener à deux :

— *les raisons d'incriminer la syphilis ne sont pas toujours péremptoires ;*

— *rien ne prouve que le tréponème soit seul en cause.*

Remarquons tout d'abord que les circonstances s'opposent le plus souvent à la mise au point des observations qui nous intéressent. Les petits malades

atteints de tares nerveuses ne manquent pas dans les consultations d'enfants, mais si leur examen clinique est en général facile, on reste souvent privé des secours du laboratoire. Les parents donnent rarement l'autorisation de pratiquer des ponctions lombaires. Il y a là un préjugé établi et difficile à vaincre. Dans beaucoup de nos observations, l'absence d'examen du L. C. R. au triple point de vue chimique, cytologique et biologique constitue une grosse lacune ; mais les résultats de nos investigations auraient sans doute été renforcés par cet examen ; les recherches systématiques de MM. DROUET et HAMEL nous autorisent à le penser. Ces auteurs qui ont ponctionné 100 aliénés hérédo-syphilitiques placés à leur discrétion du fait de leur internement, n'ont-ils pas constaté des modifications du L. C. R. dans 78 % des cas ?

Le diagnostic d'hérédo-syphilis nerveuse une fois posé chez l'enfant, il reste encore à dépister chez les ascendants un tabès, une paralysie générale ou une syphilis cérébrale. Cette découverte est nécessaire pour conclure au caractère familial de la syphilis nerveuse. Or, les deux conjoints ne se laissent pas toujours convaincre de la nécessité d'un examen complet ; quant aux grands-parents, les décès ou l'éloignement s'opposent le plus souvent à ce que l'on porte sur eux un diagnostic précis. Ces obstacles à surmonter excuseront peut-être le caractère incomplet des observations réunies dans ce travail.

**A. — Les raisons d'incriminer la syphilis  
sont-elles toujours péremptoires ?**

Il est des cas où l'action du tréponème sur les centres nerveux est indiscutable ; telles les observations accompagnées de B.-W. positif dans le L. C. R. et dont les antécédents ne permettent d'incriminer aucune autre cause étiologique que la syphilis héréditaire. Ces cas de certitude sont malheureusement l'exception en regard des nombreux cas dits de *probabilité*. Ces derniers, que nous n'avons pas hésité à rapporter dans ce travail, reposent pourtant sur un ensemble de faits suffisant pour satisfaire l'esprit.

Comment ces cas, les plus communément rencontrés — donc les plus intéressants à discuter — se présentent-ils au clinicien ? Quels éléments de probabilité avons-nous de leur authenticité ?

— D'abord l'*anamnèse*, démontrant l'existence d'une syphilis nerveuse indiscutable chez les ascendants tabétiques, paralytiques généraux ou syphilitiques cérébraux.

— Ensuite l'*examen clinique* décelant l'existence de stigmates ou syndromes propres à faire suspecter l'hérédo-syphilis nerveuse.

Beaucoup de ces manifestations cliniques n'ont rien de spécifique, de pathognomonique. D'une part, elles peuvent relever de causes diverses, infectieuses ou toxiques, qui frappent l'enfant à un moment donné de son évolution soit pendant la vie intra-utérine, soit pendant les premières années de la vie ;

d'autre part, elles ne sont pas constantes chez les syphilitiques et font même assez souvent défaut.

Quand elles existent, elles peuvent revêtir des caractères très atténués, mais doit-on de ce fait ôter à ces stigmates ou à ces syndromes toute signification étiologique ? Ce serait une erreur car un ensemble de signes non pathognomoniques peut réaliser un type spécial qui constitue des présomptions en faveur de la syphilis.

L'absence même de tout stigmate clinique ne peut faire écarter chez l'enfant porteur d'une névropathie le diagnostic d'hérédo-syphilis nerveuse, surtout si les antécédents plaident en faveur de cette hypothèse. De nombreuses observations ont montré avec toute évidence que les manifestations précoces de la syphilis héréditaire peuvent faire défaut, et que celle-ci peut apparaître tardive et isolée sous l'aspect d'une affection nerveuse qu'on eût pu croire primitive. Ainsi la connaissance plus approfondie que l'on a acquise de la syphilis héréditaire, a conduit peu à peu à reculer l'âge que l'on assignait tout d'abord au début de son apparition. On a cité chez des enfants apparemment sains des débuts dans la deuxième enfance, puis dans l'adolescence (cas de RAYMOND et GUILLAIN, GAUTHIER, NONNE, GRICKER, rapportés dans la thèse de STERIANOS). Ces cas constituent l'*hérédo-syphilis nerveuse ultra-tardive* (CHARTIER) déjà signalée par le Professeur Alfred FOURNIER.

Mais ce qui caractérise ces cas dits de *probabilité*, c'est moins leur *symptomatologie clinique variable*

*que le manque de preuves biologiques indiscutables pour poser à coup sûr le diagnostic d'hérédo-syphilis nerveuse. Trop souvent, les réponses du laboratoire restent négatives ou douteuses chez des hérédo-syphilitiques manifestes. Rien d'étonnant à ce que les stigmates biologiques soient moins fréquents que dans la syphilis acquise puisque de nouveaux facteurs interviennent, entre autres : l'âge du petit malade (la majorité de nos observations concerne des enfants de plus de 5 ans), et le degré de virulence de l'infection des parents. Aussi ces constatations doivent-elles nous amener à une conception assez large de l'interprétation des résultats du laboratoire.*

**a) Interprétation des résultats partiels.**

Les réactions légères ou dissociées ne doivent être retenues ni pour négatives, ni pour douteuses. Elles doivent être considérées comme des symptômes autonomes, de véritables stigmates biologiques. Leur valeur n'est pas absolue si elles sont isolées, mais rapprochées d'autres renseignements tirés de la clinique et des antécédents, elles permettent de fixer le diagnostic. Le temps n'est plus d'ailleurs où les sérologistes rejetaient comme entaché d'erreur tout résultat dissocié. R. DEMANCHE et L. GUÉNOT, comparant entre elles les réactions de Hecht, de Calmette, de Wasserman, de Vernes et de Meinicke, font observer qu'il est très difficile d'établir un classement et que la sensibilité de ces réactions n'est pas répartie suivant une règle constante. Les discordances ne sont

pas un simple accident, elles tiennent sans doute pour une large part à la valeur intrinsèque des méthodes et des antigènes, mais aussi à l'état physico-chimique des sérums. Dans une très belle monographie (Diagnostic Biologique de la Syphilis héréditaire, 1926), J. MOURIZ, de Madrid, exprime l'opinion suivante : « La réaction de Bordet-Wassermann continue à être la méthode la plus exacte pour établir le diagnostic de la syphilis. La réaction de flocculation et d'opacification la complètent et si elles coïncident avec elle, renforcent sa valeur. Chez les malades latents et les héréditaires, la réponse positive d'une ou de plusieurs réactions, bien que celle du Bordet-Wassermann soit négative, renforce les soupçons cliniques et permet d'asseoir le diagnostic d'hérédosyphilis ».

**b) Interprétation des résultats négatifs.**

L'absence même de stigmates biologiques ne permet pas d'éliminer à coup sûr le diagnostic d'hérédosyphilis nerveuse, car les tares nerveuses que nous constatons peuvent être les témoins de manifestations biologiques.

- qui ont disparu ;
- restent latentes ;
- ou échappent à notre investigation.

1. — Pour beaucoup de nos cas, les lésions n'étaient-elles pas anciennes et n'était-il pas trop tard pour rechercher les modifications sérologiques ? Les parents et quelquefois le médecin mettent sur le

compte d'un retard du développement les troubles moteurs, intellectuels ou mixtes, qui surviennent dans la première enfance. La persistance ou l'aggravation de la névropathie éveillent enfin l'attention, mais les mois ont passé, quelquefois des années... et lorsque l'on pratique les examens de laboratoire, on se trouve en présence de lésions *fixées*.

Les belles recherches de RAVAUT nous montrent que chez un hérédosyphilitique manifeste, la réaction de Bordet-Wassermann, après avoir été positive pour le L. C. R., y devient négative, si bien que lorsqu'on n'a pas assisté à la première période, on a peine à attribuer à la syphilis les accidents nerveux observés. Voici à ce sujet deux observations démonstratives publiées par cet auteur dans un mémoire datant de 1907 :

— X..., 3 mois (11 octobre 1903) : syphilides papuleuses, plaques muqueuses ; grosse tête. Ponction lombaire = grosse réaction cellulaire, albuminose.

Le 10 novembre 1903 : ponction lombaire = légère réaction cellulaire.

Le 28 mars 1904 : ponction lombaire = très légère réaction cellulaire. Disparition de l'albuminose.

Le 9 septembre 1905 : enfant très bien portant, aucun signe clinique, ponction lombaire = liquide normal.

— Y..., 3 semaines (septembre 1903) : plaques muqueuses, convulsions, ptosis de la paupière gauche, ponction lombaire = grosse réaction cellulaire. Pas d'hyperalbuminose.

Octobre 1903 : amélioration des troubles nerveux. Ponction lombaire = réaction cellulaire moins forte.

Janvier 1904 : ponction lombaire = réaction cellulaire légère.

Mars 1904 : ponction lombaire normale, ainsi qu'aux examens successifs du L. C. R. pratiqués en mai 1905, avril 1906 et janvier 1907, date à laquelle on note la disparition des derniers symptômes cliniques.

2. — Sans disparaître complètement, les manifestations biologiques peuvent rester *latentes* et les sagaces études de notre maître, M. MILIAN, nous ont montré l'intérêt des réactivations.

Dès 1910, M. MILIAN a décrit sous le nom de « *réactivation* » l'apparition chez un syphilitique de la séro-réaction de Bordet-Wassermann sous l'influence du traitement anti-syphilitique alors que cette réaction paraissait éteinte. Quelques auteurs ont nié l'existence de ce phénomène, mais il faut bien dire qu'ils n'ont apporté dans la discussion aucun argument décisif. L'utilité de ce procédé se retrouve aussi considérable dans la syphilis héréditaire, volontiers latente, que dans la syphilis acquise. Encore, pour faire cette recherche, convient-il de se placer dans les conditions le plus favorable. Trop souvent on voit pratiquer la réactivation chez des hérédos ayant terminé depuis peu un traitement syphilitique dit « *traitement d'épreuve* », ou encore on se contente d'une seule prise de sang à un jour quelconque après l'injection réactivante. Rappelons avec M. MILIAN la nécessité de pratiquer l'injection provocatrice <sup>(1)</sup> loin

---

(1) Le hasar des circonstances peut d'ailleurs se charger de réactivation spontanée. Tels sont les cas observés au cours de certaines maladies infectieuses. Cela est vrai pour la scarlatine que quelques auteurs ont considérée comme s'accompagnant pour elle-même de réaction de B. W., mais qui réveille seulement cette

de tout traitement antisypilitique et de faire la séro-réaction aux environs du quinzième jour ; l'idéal étant de faire trois séro-réactions, cinq, quinze et vingt-cinq jours après l'injection provocatrice, pour être sûr de ne pas laisser passer de réactivation passagère.

Remarquons cependant que ce procédé si satisfaisant dans les cas de syphilis acquise (55 % de résultats positifs, MILIAN) est certainement plus infidèle si on l'applique aux lésions fixées ou éteintes de l'hérédosyphilis nerveuse. Aussi, une réactivation négative ne suffit-elle pas à infirmer le diagnostic de névropathie syphilitique et ceci nous amène à envisager une troisième interprétation des résultats négatifs.

3. — L'hérédosyphilis nerveuse échappe à notre investigation lorsque les lésions sont de nature uniquement *fonctionnelles*. Ceci apparaît bien démontré pour toute une catégorie de syndromes psychiques : les troubles de l'intelligence et du caractère. Les maladies mentales offrent plus d'un caractère mystérieux et l'un des plus surprenants n'est-il pas l'absence fréquente de lésions anatomiques ou histologiques du cerveau ? L'importance de ces maladies fonc-

---

réaction chez les syphilitiques et qui ne s'en accompagne pas chez les non-syphilitiques ; pour l'herpès qui parfois stimule une séro-réaction chez un hérédosyphilitique et peut être ainsi pris pour un chancre syphilitique si l'on ne pratique pas la recherche du tréponème (Observation de Douhet) ; pour l'infection grippale (Neudat), pour la fièvre typhoïde (Marini). D'autres auteurs (Arton, Mario, Milian) ont montré l'apparition de la réactivation sous l'influence du vaccin anti-typhique (Conradi et Sklarck), du vaccin anti-cholérique (Capelli), du Dmelcos, des injections de lait (Arton et Mario).

tionnelles qui ne s'accompagnent d'aucune lésion organique et qui « constituent à elles seules toute la maladie », a été signalée au dernier Congrès neurologue de Rabat par différents auteurs (CLAUDE, STECK, de Lausanne, DONNAGIO, de Modène, MARCHAND, DEDIEU-ANGLADE, de Bordeaux).

Ces troubles de la « *fonction* » peuvent aussi être invoqués à l'origine de certains syndromes moteurs, entre autres l'épilepsie. « Mis à part les cas où cette affection apparaît conditionnée par des lésions organiques grossièrement appréciables, écrit BABONNEIX (La Syphilis héréditaire du système nerveux, Masson, éditeur, 1930), il faut reconnaître que nous savons peu de choses sur les modifications cérébrales qui sont à l'origine de beaucoup de cas de mal comitial. Certes, bien des constatations nécropsiques et histopathologiques ont été faites, mais non seulement ces conclusions sont très disparates mais encore et surtout, nombre de ces lésions prétendues causes des accès convulsifs n'en sont à vrai dire que les conséquences. »

Beaucoup d'épilepsies survenues chez des descendants de syphilitiques nerveux paraissent encore dues à « *un trouble fonctionnel d'origine syphilitique* des régions du cerveau chargées de régler l'équilibre physico-chimique du sang et d'empêcher la production d'alcalose » (BABONNEIX).

CROUZON, invoque aussi à l'origine des accès, des troubles fonctionnels divers que l'on peut faire encore intervenir dans la pathogénie d'autres névroses (tics, convulsions, etc...).

On objectera que parmi les encéphalopathies infantiles que nous prétendons rattacher à la syphilis nerveuse des parents, toutes ne s'expliquent pas par des lésions uniquement fonctionnelles puisque beaucoup ont pour origine soit des lésions grossières de l'encéphale, soit des agénésies massives ou limitées, soit des arrêts de développement plus ou moins systématisés. Dans ces cas où les désordres organiques sont indiscutables, l'investigation biologique peut rester négative bien qu'il s'agisse de sujets hérédo-syphilitiques.

Ces faits sont depuis longtemps connus (ARMAND-DELILLE et CAMUS). On peut les expliquer par l'*imperfection de nos méthodes de laboratoire*. On rencontre aussi quelquefois dans la syphilis héréditaire du système nerveux des *formes cliniques anormales* déjà signalées par M. MILIAN dans la syphilis acquise et qui se caractérisent avant tout par l'absence de stigmates biologiques. « Il semble, écrit notre Maître (Biotropisme, p. 246), qu'il existe des syphilitiques chez lesquels, au cours de l'évolution de la maladie, jamais la réaction de B.-W. ne devient positive, pas plus dans le sang que dans le L. C. R. »

Enfin, plus souvent qu'on ne le croit, les lésions nerveuses syphilitiques demeurent *extra-méningées* (BABONNEIX et H. DAVID), qu'il s'agisse d'artérite, d'ependymite (RAVAUT) ou de gommes situées en plein parenchyme. Rien d'étonnant alors à ce que ces lésions ne se traduisent par aucune modification sérologique.

Nos cas de probabilité méritent donc d'être pris en considération puisque nous venons de montrer que toutes les recherches peuvent rester négatives, alors que cependant le tréponème est bien en cause. Exiger la présence de tel ou tel stigmate clinique ou biologique pour caractériser l'hérédo-syphilis nerveuse, c'est s'exposer à la méconnaître dans la plupart des cas. Aussi en l'absence de tout stigmate le signe *le plus important d'hérédo-syphilis nerveuse à type familial demeure chez un enfant la coexistence de névropathie et de syphilis nerveuse indiscutable chez ses parents ou ses frères et sœurs*. Cet argument ne suffira pas toujours à entraîner la conviction, car une deuxième objection se pose après lecture de nos observations.

**B. — Rien ne prouve que le tréponème  
soit seul en cause**

Loin de nous l'intention d'étendre exagérément le domaine de l'hérédo-syphilis nerveuse. Nous tenons moins dans ce travail à établir l'existence de syndromes nerveux spécialement liés à la syphilis qu'à attirer l'attention sur le masque clinique que peut revêtir l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial.

Beaucoup de névropathies où nous reconnaissons avec prédilection la griffe de la syphilis héréditaire, peuvent dans une proportion donnée et souvent moindre relever d'autres hérédités ou affections acquises.

AU PREMIER RANG DES FACTEURS HÉRÉDITAIRES, citons les *intoxications* et en particulier l'*alcoolisme* dont le

rôle apparaît bien démontré dans la genèse de certaines tares nerveuses (troubles du caractère, convulsions, épilepsie). L'influence neurotrope de l'*hérédité tuberculeuse* est par contre beaucoup plus contestable. DEBRÉ et LELONG, à la crèche Laënnec, n'ont rencontré chez 300 nourrissons issus de syphilitiques que 4 dystrophies : un pied bot, un bec-de-lièvre, deux cardiopathies, mais aucune tare nerveuse. Citons pour mémoire l'influence héréditaire du *terrain arthritique* qui apparaît bien discrète en neuro-pathologie. Quelques auteurs ont encore invoqué, à tort semble-t-il, le rôle de l'*hérédité névropathique* : ce qui peut être héréditaire, c'est une fragilité organique qui entraînera des troubles comparables à ceux constatés chez l'ascendant, mais ce n'est là que reculer le problème étiologique, et il faut dans une lignée de tarés nerveux, expliquer par une autre cause la tare nerveuse du premier des ascendants. Certaines *affections familiales du système nerveux* dont l'étiologie reste imprécise, peuvent enfin être capables de provoquer des tares analogues à celles que l'on rattache à l'hérédo-syphilis. Mais la rareté de ces affections ne permet de leur accorder qu'une place réduite dans l'étiologie des névropathies.

Donc, en neuro-pathologie infantile, l'alcoolisme une fois mis à part, l'influence neurotrope des autres antécédents héréditaires apparaît bien légère comparée à l'importance du rôle joué par l'hérédo-syphilis nerveuse.

— Au nombre des ANTÉCÉDENTS PERSONNELS, on

invoque à juste titre des *causes obstétricales* (naissance avant terme, compression) et l'action de certains *états infectieux* (méningite, encéphalite, états méningés, etc.).

Remarquons cependant que l'action de ces facteurs héréditaires ou acquis, bien que jouant un rôle incontestable dans la détermination des tares nerveuses, n'explique pas à beaucoup près l'origine de toutes les névropathies.

— *En effet, ces causes font souvent défaut : combien d'épilepsies, d'idioties, de maladie de Little, d'hémiplégies infantiles survenues chez des enfants nés à terme, dans de bonnes conditions, à la suite d'une grossesse normale, sans antécédents héréditaires caractérisés et qui n'ont jamais depuis leur naissance fait d'infection grave !*

— *Quand ces causes existent réellement, la notion de syphilis nerveuse parentale — toujours retrouvée dans nos observations — peut faire douter de leur rôle pathogène.*

C'est ce qui nous a décidé à ne pas éliminer de ce travail un certain nombre d'observations que leur étiologie complexe semblaient rendre de prime abord moins démonstratives. Dans ces cas, l'action du tréponème, si elle n'est pas exclusive, n'en demeure pas moins certaine ; la syphilis agit alors en quelque sorte « en liaison » avec d'autres facteurs dont on est tenté de s'exagérer l'importance, faute de preuves biologiques formelles pour incriminer la syphilis ner-

veuse des ascendants. Aussi nous paraît-il équitable de maintenir dans le cadre de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial les observations de névropathies infantiles dans lesquelles on retrouve associés à la S. N. parentale l'un des facteurs étiologiques suivants :

**1° Antécédents héréditaires alcooliques.**

Le cadre de l'hérédo-alcoolisme est encore bien plus imprécis que celui de la syphilis héréditaire et cela tient en partie à ce que l'étude des stigmates alcooliques n'est pas encore assez approfondie. L'action dystrophiante de l'alcool n'est du reste pas absolument démontrée (LEREDDE). Elle est contestée par COMBY, par DEBRÉ et LAPLANE (*Le Nourrisson*, juillet 1924). N'est-il pas téméraire de vouloir rattacher à la seule intoxication alcoolique les tares nerveuses retrouvées chez les descendants de paralytiques généraux ou de tabétiques ? Il nous paraît plus raisonnable de supposer que ces deux facteurs ont pu jouer leur rôle. L'éthylisme et le tréponème ne se retrouvent-ils pas à l'origine de certaines lésions viscérales comme les cirrhoses du foie, par exemple ? Au reste si l'on devait accorder le bénéfice du doute à l'un quelconque de ces deux facteurs, il nous semble que bien souvent, c'est l'alcoolisme qui devrait bénéficier des circonstances atténuantes et ceci pour plusieurs raisons :

— De ce que, dans les antécédents héréditaires d'un jeune névropathe, on retrouve la notion d'éthy-

lisme, on déduit comme un rapport de cause à effet. Mais on s'est moins préoccupé du mécanisme de ce rapport ; autrement dit, comment l'éthylisme du père (cas fréquent) pouvait provoquer les stigmates de dégénérescence ? Alors que pour la syphilis, les idées ont évolué touchant l'hérédité (CARLES), alors que l'on sait que dans ces cas — syphilis du père et syphilis congénitale de l'enfant — la mère est toujours contaminée, on ne conçoit plus par comparaison comment l'alcoolisme du père peut agir sur l'enfant. Ce que l'on n'admet plus pour une infection grave, faudrait-il donc l'accepter pour une intoxication ?

— D'autre part, l'alcoolisme chronique et en particulier l'alcoolisme cérébral ont diminué en France dans des proportions notables depuis la suppression de l'absinthe ; alors que l'on constate une augmentation importante du nombre des syphilis nerveuses, on assiste à une disparition progressive de l'alcoolisme cérébral. Il n'en est malheureusement pas de même en ce qui concerne les encéphalopathies infantiles. Aussi, sans dénier à l'alcool un rôle dans la déchéance nerveuse des descendants de paralytiques généraux et tabétiques, nous pensons que ce rôle est plus réduit que celui du tréponème.

## **2° Antécédents héréditaires tuberculeux.**

Le plus souvent, nous l'avons vu, l'influence neurotrope de la bacillose est un facteur négligeable. Toutefois elle cause certainement une débilitation du germe et elle peut être un facteur indirect de trou-

bles mentaux. En déterminant la contamination des enfants, la tuberculose acquise peut être invoquée à l'origine de certaines psychoses de l'adolescence. Mais dans les cas de ce genre, assez rares, où se retrouvent à la fois deux étiologies : syphilis nerveuse et bacillose des ascendants, rien ne permet d'éliminer le rôle du tréponème : « Il faut toujours se demander si l'enfant né d'une mère bacillaire et atteint de débilité congénitale, ne naît pas à la fois d'une mère tuberculeuse et syphilitique » (Leredde, *La Syphilis héréditaire et la famille syphilitique*). Plutôt que de s'exagérer le rôle neurotrope du B. K. qui, dans la majorité des cas, reste exceptionnel, on peut supposer que la syphilis nerveuse des ascendants a favorisé dans la descendance l'apparition d'encéphalopathies. Les deux facteurs, syphilis et tuberculose, s'associent souvent en pathologie et depuis longtemps RICORD a attiré l'attention sur le caractère hybride des affections qu'il qualifiait « scrofulate de vérole ».

### **3° Naissance avant terme.**

L'importance de ce facteur, longtemps exagérée, disparaît en regard du rôle indiscutable joué par le tréponème. Déjà FOURNIER n'avait-il pas montré que cette naissance avant terme n'est pas souvent la cause d'encéphalopathies, mais bien la conséquence comme elles de l'hérédo-syphilis. « Etiologiquement, dit « FOURNIER dans son livre sur les affections parasymphilitiques, la maladie de Little était restée inexplicable jusqu'ici, car c'était vraiment se payer de mots

que de la rapporter à la naissance avant terme, aux difficultés de l'accouchement, à des maladies inflammatoires du fœtus. Mais voici actuellement que la syphilis semble devoir entrer en cause comme origine possible, voire certaine, pour quelques cas du moins de cette curieuse affection ». Pourquoi alors dans les cas d'hérédo-syphilis nerveuse à type familial, opposer la notion étiologique de naissance avant terme à l'action possible de la syphilis nerveuse parentale puisque, de ces deux facteurs, l'un est la conséquence de l'autre ? (Obs. n<sup>os</sup> 32, 45).

#### **4° Traumatismes obstétricaux.**

Sans doute, quand ils sont suffisamment intenses, ils peuvent à eux seuls déterminer des lésions cérébro-méningées. Mais le plus souvent ils sont impuissants à déclencher une encéphalopathie infantile (H. PIGEAUD, VORON, de Lyon) ; s'il en était autrement, comme le fait remarquer BABONNEIX, « ne devrions-nous pas tous naître qui avec une hémiplegie, qui avec des troubles intellectuels, car il en est bien peu pour qui la naissance n'ait été l'occasion pour le crâne et son contenu d'une sérieuse compression? »

Il reste à expliquer la coexistence si fréquente des traumatismes obstétricaux et de l'hérédo-syphilis. Il n'est pas interdit de supposer que ces traumatismes n'interviennent qu'à la faveur de lésions syphilitiques des ascendants, le cerveau étant en quelque sorte fragilisé par le tréponème. Selon BABONNEIX, le trauma-

tisme agit en déterminant des lésions irréparables des vaisseaux encéphalo-méningés préalablement sensibilisés par l'hérédo-syphilis. *A la syphilis nerveuse des ascendants le rôle prédisposant, aux manœuvres obstétricales le rôle déterminant* (Obs. n<sup>os</sup> 8, 61, 67).

### 5° Infections du premier âge.

On peut étendre cette hypothèse aux infections du premier âge et rattacher (ALTHAUS, REBATTU, GATÉ) à l'hérédo-syphilis certaines *hémiplegies infantiles* apparues à la suite d'une fièvre éruptive : scarlatine, rougeole, coqueluche.

De même certains syndromes méningés paraissent avoir avec l'hérédo-syphilis des ascendants des nombreux rapports : en dehors des réactions méningées survenant au cours d'une affection classée (poliomyélite, oreillons, pneumonie, encéphalite, etc...), on sait qu'il existe des « *états méningés* », en réalité secondaires eux aussi, mais dont la cause reste latente. Ils se présentent ainsi comme des affections primitives auxquelles on peut être tenté de rattacher telle ou telle névropathie survenant dans la suite. Bien souvent il s'agit d'épisodes méningés qui sont l'unique manifestation d'une encéphalite ou d'une poliomyélite latente n'ayant rien de spécifique. Or, pour MARFAN (LAVERGNE, *Thèse Paris*, 1920), ces *états méningés* semblent apparaître plus volontiers chez des enfants entachés d'hérédo-syphilis et « qui possèdent en même temps qu'un terrain névropathique une sorte de méiopragie nerveuse relevant parfois de lé-

sions anatomo-pathologiques évidentes d'origine syphilitique ». La réaction de Wassermann quelquefois positive dans le L. C. R. confirmerait cette hypothèse (Lesné, la *Syphilis héréditaire larvée*).

Cette relation entre les états méningés d'apparence primitive et la syphilis des ascendants peut encore être invoquée pour les *méningites*, elles aussi génératrices fréquentes d'encéphalopathies.

Sans parler des cas où il s'agit véritablement de méningite syphilitique et sans entrer dans la discussion qui partage les auteurs sur le point de savoir quel est l'agent étiologique le plus fréquent des méningites de l'enfance — syphilis ou bacille de Koch — on est obligé de tenir compte de la notion de syphilis nerveuse héréditaire qui, même en cas de méningite tuberculeuse, paraît intervenir. Certains auteurs (HUTINEL, MERKLEN, MARFAN) ont en effet remarqué que les méningites tuberculeuses se développent plus souvent chez les hérédo-syphilitiques que chez les autres enfants.

#### **6° Traumatismes craniens.**

L'action des traumatismes craniens subis au cours de la première enfance ne pourrait-elle, dans des conditions encore mal déterminées, être favorisée par l'hérédo-syphilis nerveuse ? On connaît des cas certains de syphilis nerveuse traumatique. Le Professeur CHAUFFARD et d'autres auteurs en ont rapporté de nombreuses observations rassemblées dans la thèse de VERNANT, inspirée par M. BABONNEIX. Dans une ob-

servation de BLOCH et MARFAN (Cf. Babonneix, Syphilis héréditaire du système nerveux, p. 34) une hémiplégie spécifique n'est-elle pas survenue chez de jeunes enfants consécutivement à des chutes ?

#### **7° Manifestations endocriniennes.**

*Chez la mère :* Au cours de la grossesse peuvent survenir des manifestations d'ordre endocrinien et particulièrement un goitre exophtalmique. On peut se demander si les accidents nerveux observés chez l'enfant sont bien sous la dépendance du métabolisme humoral déclenché chez la mère pendant la grossesse par les lésions thyroïdiennes. En tous cas rien ne prouve que ces lésions thyroïdiennes maternelles ne sont pas elles-mêmes produites par le tréponème.

*Chez l'enfant :* Beaucoup d'auteurs et récemment encore PARREL signalent l'importance du facteur glandulaire qui intervient presque toujours dans la pathogénie des états de déficience psychique de l'enfant. Plus souvent il s'agit de syndromes pluriglandulaires. Or il est peu de maladies toxiques ou infectieuses (HUTINEL, STEVENIN) qui puissent au même degré que la syphilis et avec une égale fréquence, léser simultanément tant d'organes importants dans les premières années de la vie. La plupart des glandes endocrines chez les hérédosyphilitiques fourmillent de tréponèmes. Si l'hérédosyphilis endocrinienne est de connaissance relativement récente (SÉZARÿ, HUTINEL, BARTHÉLEMY), son rôle est aujourd'hui indiscutable.

Dans ces conditions, comment ne pas rattacher à l'hérédosyphilis, en l'absence d'autres causes évidentes, les troubles psychiques qui atteignent les descendants de syphilitiques nerveux ?

On ne s'exagèrera donc pas l'importance étiologique des facteurs trop facilement invoqués: antécédents héréditaires alcoolique et bacillaire, naissance avant terme, traumatismes obstétricaux, infection du premier âge, traumatismes craniens, manifestations endocriniennes qui sont autant d'affections capables d'intervenir dans la genèse des encéphalopathies. Ce rôle est loin d'être exclusif lorsque se retrouve, comme dans toutes nos observations, la notion indiscutable de syphilis nerveuse des parents. Aussi le pouvoir pathogène de ces divers facteurs apparaît en définitive réduit, la plupart agissant souvent en liaison avec le tréponème, d'autres se trouvant placés sous sa dépendance (naissance avant terme, maladie de Little).

\*  
\* \*

Même si l'on n'admet pas cette action en liaison de la syphilis avec d'autres facteurs étiologiques, il n'en reste pas moins que pour la plupart de nos observations le tabès et la paralysie générale des ascendants demeurent les seuls facteurs que l'enquête étiologique ait retrouvés; aussi nous a-t-il semblé légitime de grouper ces observations sous la rubrique: Hérédosyphilis nerveuse à type familial.

*A priori*, rien ne s'élève contre ce diagnostic. La syphilis n'est-elle pas l'infection la plus neurotrope ? « Le tréponème, écrit LEREDDE, demeure la cause agissante des affections nerveuses vraisemblablement dans les 2/3 des cas ». En pratique n'est-elle pas la plus fréquente affection héréditaire et congénitale et peut-être la seule maladie qui puisse se transmettre au delà de la deuxième génération ? Ne la retrouve-t-on pas encore à l'origine de quelques maladies familiales du système nerveux qui, jusqu'alors, n'avaient pas été considérées comme de nature syphilitique ? « Le groupe des maladies familiales représente le dernier refuge, le réduit de ceux qui acceptent les doctrines pré-pastoriennes et l'idée des maladies créées par l'organisme lui-même. Il paraît d'ores et déjà certain que toutes les maladies familiales sont de cause microbienne, et il est possible que toutes soient d'origine hérédo-syphilitique ». Sans admettre cette opinion un peu absolue de LEREDDE, on peut tout au moins remarquer que la description de la plupart des maladies familiales du système nerveux a été faite à une époque où les examens du L. C. R. n'étaient pas pratiqués et où les particularités cliniques semblaient intéresser les neurologistes plus que le problème étiologique.

Le domaine de l'hérédo-syphilis nerveuse va donc s'élargissant pour englober peu à peu nombre d'affections du système nerveux autrefois considérées comme la conséquence de scléroses ou de dégénérescences constitutionnelles. Aussi est-on naturelle-

ment conduit à rattacher à la syphilis nerveuse des ascendants les tares de la descendance ?

On peut certes regretter le manque de preuves formelles en faveur de cette hypothèse. Seules les constatations anatomiques ou la présence du tréponème dans les lésions peuvent permettre d'en affirmer la nature hérédo-syphilitique. Les autres arguments ne sont pas décisifs, ou bien ne montrent que l'existence d'une hérédo-syphilis chez le sujet examiné. Mais un argument supplémentaire intervient pour établir l'existence de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial : *c'est celui de la fréquence.*

En effet, on ne peut être autorisé à admettre l'existence possible de relations entre la syphilis nerveuse des parents et certaines névropathies de l'enfance que si ces névropathies se rencontrent avec une fréquence plus grande chez des descendants de syphilitiques nerveux que chez les autres sujets. Or, c'est ce qui résulte de l'examen des faits.

*Les statistiques* établies par MOORE et KEIDEL en 1921, établissent la plus grande fréquence des tares nerveuse chez les enfants issus de neuro-syphilitiques que chez ceux de n'importe quelle autre catégorie de syphilitiques non sélectionnés. Dans le même ordre d'idées, KEMP et POOLE, en 1925, concluent de leur étude sur la syphilis nerveuse familiale que la neuro-syphilis est plus fréquente chez les parents des enfants atteints de tares nerveuses syphilitiques que parmi les parents d'enfants atteints d'hérédo-syphilis sans localisation nerveuse.

STERIANOS (*Thèse Paris*, 1928) a rassemblé les observations de 74 ménages tabétiques féconds ; 61 % de leurs enfants présentaient des tares nerveuses.

Nous objectera-t-on qu'il ne s'agit dans tous ces cas que de *coïncidences* ? Cette opinion a été soutenue par un savant dont le nom fait autorité en matière d'encéphalopathie infantile : FREUD. Mais c'est là seulement une objection de principe que l'on pourrait formuler au sujet de toutes les manifestations pathologiques aujourd'hui rattachées à la syphilis : tabès, paralysie générale, ectasie aortique, leucoplasie, etc... « La pathologie tout entière, rappelle BABONNEIX, repose sur des lois de coïncidence. Si l'endopéricardite vient souvent compliquer le rhumatisme articulaire, n'est-ce point parce que celui-ci tient celle-là sous sa dépendance ? Si un enfant se tuberculise à la suite d'un contact avec un tousseur, n'est-ce pas parce que celui-ci a transmis le germe ?... Si l'on n'admet pas cette loi des coïncidences il n'y a plus qu'à jeter bas les 3/4 de la médecine, à faire table rase des lois cliniques les mieux établies. »

En terminant, remarquons que c'est l'observation de cette loi des coïncidences qui a permis à FOURNIER d'abord, puis à d'autres cliniciens, de soupçonner puis d'établir l'origine syphilitique d'un grand nombre d'affections, et cela sans le secours de la séro-réaction de Bordet-Wassermann alors inconnue, et avant même que le tréponème de SCHAUDINN n'ait été découvert.

Ainsi, tout bien posé, la théorie qui établit les rela-

tions de cause à effet entre les névropathies des enfants et la syphilis nerveuse de leurs parents, se fonde sur des arguments d'assez de valeur pour être conservée. On ne lui demandera pas de s'appliquer à tous les cas. Beaucoup d'encéphalopathies relèvent de l'asphyxie à la naissance, d'infections ou d'intoxications diverses. Faisons abstraction des cas douteux s'appuyant les uns sur une réaction de Wassermann faible ou négative, les autres sur une anamnèse peu nette, d'autres encore sur la constatation chez le malade ou les personnes de l'entourage de « *stigmates* » discutés. Il n'en reste pas moins un certain nombre d'observations qu'il nous paraît équitable de rattacher à l'héredo-syphilis nerveuse à type familial.

## CHAPITRE V

### ASPECT CLINIQUE

L'hérédo-syphilis nerveuse à type familial se présente cliniquement comme le prolongement dans la descendance des tares nerveuse syphilitiques des ascendants. Chaque cas peut être représenté schématiquement comme une chaîne dont le premier maillon correspond au tabès, à la paralysie générale ou à la syphilis cérébrale des parents ou grands-parents, et dont le dernier maillon se trouve formé par les tares nerveuses des enfants. Entre ces deux extrêmes, un lien : le tréponème.

Après avoir montré l'existence de ces tares nerveuses, nous allons maintenant préciser leur *fréquence* et leur *aspect clinique*.

#### I. — Fréquence

La plupart des névropathies syphilitiques observées chez les enfants ne sont pas le fait de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial mais de la simple hérédo-syphilis. Il est en effet assez rare de retrouver dans les antécédents des jeunes névropathes des parents paralytiques généraux ou tabétiques. Pour établir le pourcentage des cas d'hérédo-syphilis nerveuse à type familial, il y a deux façons de procéder :

— Rechercher dans l'ascendance des jeunes tarés nerveux la fréquence de la syphilis nerveuse.

— Rechercher chez les descendants de syphilitiques nerveux la fréquence des tares nerveuses.

a) La première méthode se propose de réunir un grand nombre d'observations de jeunes enfants atteints dans leur système nerveux par le tréponème. Si dans leurs antécédents héréditaires se retrouve la notion d'une syphilis n'ayant pas électivement frappé le système nerveux, on se trouve en présence de cas d'hérédo-syphilis nerveuse banale qui sont les plus fréquents.

Au contraire découvre-t-on des ascendants paralytiques généraux, tabétiques ou syphilitiques cérébraux, on est alors autorisé à grouper ces cas sous la rubrique « hérédo-syphilis nerveuse à type familial ». *Cette méthode permet de fixer les rapports de fréquence entre l'hérédo-syphilis nerveuse ordinaire et l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial.*

BABONNEIX, dans son livre sur la « Syphilis héréditaire du système nerveux », a réuni 113 observations de jeunes tarés nerveux hérédo-syphilitiques. Or, sur ces 113 cas — déduction faite des cas douteux — 6 seulement relèvent de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial, ce qui donne une proportion de 19 cas d'hérédo-syphilis nerveuse pour 1 cas d'hérédo-syphilis nerveuse à type familial. Cette faible proportion peut s'expliquer dans une certaine mesure par la difficulté qu'il y a de préciser chez les ascendants le diagnostic de paralysie générale, de tabès, ou de syphilis cérébrale.

b) *La seconde méthode permet d'apprécier la fré-*

*quence de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial quand les circonstances les plus favorables à son éclosion se trouvent réunies — comme c'est le cas chez les descendants des syphilitiques nerveux.*

Charles DENNIE donne un pourcentage d'environ 50 % et remarque que le type d'affection des parents ne détermine pas à beaucoup près le type d'affection des enfants. « La neuro-syphilis, dit-il, est aussi fréquemment transmise qu'elle ne l'est pas, à la descendance. On voit souvent des enfants dont le père ou la mère présente une neuro-syphilis et qui sont atteints de kératites interstitielles et de syphilis osseuse sans signes de neuro-syphilis. Inversement, on rencontre encore plus souvent des enfants ayant une atteinte du système nerveux central, et dont les parents n'ont pas de manifestations de neuro-syphilis. »

STERIANOS a réuni les observations de 74 ménages tabétiques féconds qui ont donné le jour à 39 tarés ; 24 étaient atteints de tares nerveuse, ce qui signifie que 61 % des enfants issus d'un parent tabétique ont des tares nerveuses. *Cette proportion est si grande qu'on ne peut admettre ici une coïncidence* et on est d'autant plus frappé que les chiffres donnés par STERIANOS sont la moyenne, la résultante, d'observations publiées par un grand nombre d'auteurs qui en rapportant ces cas n'avaient pas en vue l'étude de la descendance des tabétiques.

La fréquence de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial peut donc varier entre les chiffres extrêmes de 6 % à 60 %, suivant les conditions plus ou moins

favorables dans lesquelles on se trouve pour la dépister. Nous retiendrons simplement de ces chiffres que l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial se rencontre avec assez de fréquence chez les descendants de syphilitiques pour qu'on la recherche avec soin par l'enquête familiale lorsque l'on se trouve en présence de jeunes névropathes.

Dans l'enquête familiale, on s'attachera à préciser :

— La forme clinique de la syphilis nerveuse de l'ascendant ;

— Le sexe du géniteur.

Ces deux facteurs paraissant favoriser dans la progéniture l'apparition de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial. L'ordre chronologique des naissances présente par contre peu d'intérêt.

1. — L'hérédo-syphilis nerveuse à type familial est *moins fréquente* chez les descendants de paralytiques généraux : « Les parents paralytiques généraux, écrit Ch. DENNIE, ont presque toujours des enfants à système nerveux central intact. Ces enfants peuvent ne pas échapper à l'infection syphilitique, mais ils échappent invariablement à toute atteinte neuro-syphilitique ».

WIDLOCHER, dans sa thèse sur la descendance des paralytiques généraux, arrive à des conclusions semblables, quoique moins absolues.

Tout différent est le tableau lorsque les parents sont tabétiques ; ici *l'affection est bien plus souvent transmise* aux enfants et presque tous ont une atteinte

du système nerveux. « Le paralytique général meurt souvent de son affection, écrit DENNIE ; sa famille est peu atteinte. Le tabétique ne meurt pas de sa maladie, mais transmet souvent la neuro-syphilis à toute sa famille ».

Tous les auteurs s'accordent à signaler la mauvaise influence qu'exerce le tabès sur la descendance. STERIANOS, étudiant la descendance des tabétiques, rapporte les chiffres suivants : 74 ménages tabétiques féconds donnent 290 gestations. Il en est résulté 156 morts (57 fausses couches, 15 morts-nés, 84 morts en bas âge) et 134 enfants vivants dont plus de la moitié (61 %) étaient atteints de tares nerveuses.

2. — La fréquence des cas d'hérédo-syphilis nerveuse à type familial paraît aussi influencée par le *sex* des *géniteurs*.

Quelles sont les notions les plus généralement admises concernant la transmission héréditaire du tréponème ? En réunissant les preuves ou arguments cliniques, sérologiques et parasitologiques, on arrive à cette conclusion que la syphilis se transmet de la mère à l'enfant et que celui-ci ne peut être contaminé si la mère elle-même n'est pas atteinte de cette infection. « La transmission directe du père à l'enfant par le sperme, la mère demeurant saine, est possible mais rare (Obs. ALINQUIST, 1929). Si nombreuses sont les constatations contraires à cette conception et si solides sont les arguments favorables à l'idée d'une transmission uniquement maternelle que c'est à cette

dernière qu'il faut présentement sans réserves donner son adhésion entière » (NOBÉCOURT).

Il semblerait donc naturel d'envisager la syphilis nerveuse maternelle comme facteur prédisposant au développement de tares nerveuses dans la descendance. Or, on constate que ce ne sont pas parmi les descendants de mères atteintes de syphilis nerveuse que l'on compte les cas les plus nombreux de névropathies spécifiques, mais parmi les descendants de pères syphilitiques nerveux. Ce n'est pas que l'hérédité maternelle pèse moins lourdement sur la descendance, au contraire, mais elle s'exerce si défavorablement sur elle — étant la cause d'une grosse léthalité — qu'elle diminue le nombre des survivants et par là même le nombre possible des cas d'H. S. N. t. f.

Voici à ce sujet deux statistiques démonstratives empruntées à STERIANOS :

#### MARIS TABÉTIQUES

44 ménages donnent 147 gestations réparties comme suit :

|                            |    |                  |
|----------------------------|----|------------------|
| Fausses couches . . . . .  | 19 | soit 13 %        |
| Morts-nés . . . . .        | 10 | soit 7 %         |
| Morts en bas âge . . . . . | 31 | soit 21 %        |
| <b>Tarés</b> . . . . .     | 31 | soit <b>21</b> % |
| Bien portants . . . . .    | 56 | soit 38 %        |

# FEMMES TABÉTIQUES

30 ménages donnent 143 gestations :

|                            |    |                 |
|----------------------------|----|-----------------|
| Fausse couches . . . . .   | 38 | soit 26 %       |
| Morts-nés . . . . .        | 5  | soit 3 %        |
| Morts en bas âge . . . . . | 53 | soit 37 %       |
| <b>Tarés</b> . . . . .     | 10 | soit <b>7 %</b> |
| Bien portants . . . . .    | 37 | soit 25 %       |

Le tiers des enfants tarés est procréé par les mères tabétiques et les deux tiers par des pères tabétiques. Les ménages avec mari tabétique donnent donc beaucoup plus de tarés, bien que la proportion globale d'enfants sains soit plus satisfaisante. En se rapportant à ces statistiques, on peut conclure que l'H. N. S. t. f. a beaucoup plus de chances de se rencontrer chez les descendants de pères tabétiques.

L'analyse de nos cas nous permet d'adopter des conclusions assez voisines quant aux mauvais effets du tabès et de l'hérédité paternelle.

— 19 fois nous avons retrouvé des antécédents de P. G., mais 41 fois des *antécédents tabétiques*. Si l'on ne retient de ces chiffres que les seuls cas d'hérédosyphilis de deuxième génération, la différence s'accuse encore en faveur du tabès : 15 cas de tabès contre 2 de P. G.

— *L'hérédité paternelle* a été relevée 46 fois et seulement 20 fois l'hérédité maternelle. Cette hérédité paternelle se retrouve surtout chez les grands-parents tabétiques. Sur 15 d'entre eux, 11 appartiennent à la lignée paternelle et tous les 11 au sexe masculin. Ce

qui revient à dire que nous n'avons pas rencontré une seule observation de névropathie infantile avec antécédent héréditaire de grand'mère paternelle tabétique. Le petit nombre de nos observations enlève malheureusement à cette constatation une partie de son intérêt.

*L'ordre des naissances* joue-t-il un rôle favorisant dans l'apparition des tares nerveuses de la descendance ? Les aînés sont-ils plus fréquemment atteints que les cadets ? On doit mettre à part les cas où intervient le traitement antisyphilitique des parents, en particulier le traitement de la mère pendant la grossesse qui permet souvent aux cadets d'échapper à l'infection héréditaire qui avait frappé leurs aînés (Obs. n° 9). En l'absence de cette notion du traitement antisyphilitique parental, il ne semble pas que la date des naissances influe beaucoup sur l'apparition des tares nerveuses (Obs. n°s 11, 45, 51). Ch. DENNIE et O. LEARY, qui ont étudié cette question, adoptent des conclusions opposées.

— DENNIE conclut que lorsque les parents sont atteints de neuro-syphilis, bien souvent un seul enfant est atteint — *en général l'aîné* — alors que les autres enfants échappent le plus souvent à toute manifestation de neuro-syphilis et peuvent même échapper à la syphilis.

Cette opinion la plus généralement admise s'accorde avec l'hypothèse qu'une syphilis ancienne voit

sa virulence s'atténuer peu à peu jusqu'à devenir négligeable pour les derniers des descendants.

— Pour O. LEARY au contraire, c'est *le plus jeune* des enfants qui est le plus souvent atteint « lorsque les forces naturelles d'immunité des parents étant déclinantes, leur syphilis nerveuse devient à nouveau vigoureuse et touche alors les plus jeunes enfants ».

Nos observations sont en trop petit nombre pour nous permettre de prendre dans le débat une position solide ; au reste, elles ne plaident pas plus en faveur de l'une ou de l'autre hypothèse et beaucoup de nos petits sujets tarés nerveux ne sont ni les aînés, ni les cadets de leurs frères et sœurs.

Concluons que chez les syphilitiques nerveux, l'ordre chronologique des conceptions ne paraît pas jouer dans l'apparition des tares nerveuses de la progéniture un rôle prédisposant comparable à celui du tabès et de l'hérédité paternelle.

## II. — Aspect clinique

Quel est l'aspect clinique de l'H. S. N. t. f. lorsqu'elle se manifeste dans la descendance ?

Ce qui caractérise avant tout les troubles nerveux dont elle est la cause, ce sont : le *polymorphisme* et l'*association, chez un même malade, des phénomènes les plus divers*. Cette symptomatologie si complexe peut s'expliquer à la lumière des notions acquises dans ces dernières années ; les voici résumées, empruntées à BABONNEIX dans son livre sur l'H. S. N.

1° L'H. S. crée à la fois des malformations et des lésions inflammatoires.

2° Les *malformations* peuvent être primitives ou secondaires.

— Les premières sont dues, comme disent les Allemands, à l'intoxication du germe.

— Les secondes, à un processus inflammatoire précoce ayant empêché ou troublé le développement normal des organes.

3° Les *lésions inflammatoires* peuvent :

— Survenir à n'importe quel moment : dans la vie intra-utérine, dans les premiers mois de la vie extra-utérine, à une époque ultérieure ;

— Frapper simultanément plusieurs appareils et dans un même appareil plusieurs points plus ou moins éloignés les uns des autres ;

— S'éteindre pour se rallumer au bout de plusieurs mois ou de plusieurs années.

Ces notions permettent d'expliquer la complexité des troubles observés. Comment en serait-il autrement puisque ces troubles sont sous la dépendance de lésions complexes : malformations simples, processus inflammatoires, lésions qui ne restent pas cantonnées en un point de l'organisme, lésions d'âges différents ; autant de raisons expliquant le polymorphisme des tares nerveuses observées.

Parmi ces tares, nous distinguons 3 catégories, suivant que l'H. S. N. revêt le type de :

— l'hérédité similaire ;

— la syphilis en nature ;

— l'hérédo-dystrophie.

### **1° Hérité simalaire.**

Les cas d'hérité simalaire sont rarement constatés. On en a cependant cité un petit nombre d'observations. En France, GILBERT, BALLEt et DUPRÉ, LHERMITTE, ANDRÉ-THOMAS, Auguste MARIE, se sont intéressés à la question de la P. G. héréditaire. Signalons encore les observations de SCHIFF, d'URECHIA, celle si curieuse de KAFKA (de Prague) rapportant des cas de paralysie générale chez le grand-père, le père, la mère et l'enfant ; les travaux de WIDLOCHER, SEGOT et la thèse de BONNOT (Paris, 1904). — Quant au tabès héréditaire, STERIANOS, dans sa thèse, en a rassemblé une vingtaine de cas éparés dans la littérature médicale.

D'une façon générale, selon M. PINARD, les cas de syndromes simalaire observés chez les parents et les enfants paraîtraient plus être le fait des syphilis congénitales de CAZENAVE que des syphilis héréditaires : c'est-à-dire que l'enfant conçu par des procréateurs sains serait contaminé ultérieurement pendant sa vie intra-utérine. Une observation récente présentée par CROUZON, MOLLARET et MACE DE LEPINAY (*Soc. Méd. Hôp. de Paris*, mai 1934), confirmerait cette hypothèse.

### **2° Syphilis en nature virulente.**

Presqu'aussi rares que l'hérité nerveuse simalaire de la paralysie générale et du tabès sont les cas où l'H. S. N. t. f. se transmet à la descendance en s'ac-

compagnant de lésions syphilitiques en activité. Nous en rapportons cependant un cas (Obs. n° 12) observé par BABONNEIX. Cette observation rappelle celle qu'ont publiée DUFOUR et COTTENOT) (*Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 19 juin 1908).

Cette coexistence de lésions en activité et de tares nerveuses confirme chez ces jeunes sujets le diagnostic d'H. S. N. t. f. ; elle démontre aussi que, « contrairement à l'opinion de certains auteurs, il faut soigner les tabétiques puisqu'ils portent en eux non seulement le pouvoir de faire des dystrophies, mais celui de transmettre des lésions de syphilis en activité, qui jusqu'à présent ont toujours été considérées comme contagieuses » (DUFOUR et COTTENOT).

### **3° Hérédo-dystrophie.**

*Dans la grande majorité des cas, les tares nerveuses provoquées dans la descendance par l'H. S. N. t. f. revêtent non pas le type de la syphilis virulente, mais le type hérédo-dystrophique.*

Il est classique avec FOURNIER de distinguer parmi les manifestations de l'H. S. deux variétés : la syphilis en nature et la syphilis dystrophique. Celle-là comprend des accidents n'étant pas toujours déterminés directement par le virus syphilitique. Chez les enfants atteints d'H. S. interviennent non seulement les tréponèmes mais encore les troubles consécutifs aux lésions d'organes qu'ils causent. Ces deux ordres de facteurs constituent le terrain hérédo-syphilitique et c'est sur ce terrain que vont s'organiser les dystro-

phies multiples et complexes retrouvées si fréquemment chez les sujets atteints d'H. S. N. t. f. Le tréponème est alors la cause indirecte de ces manifestations que FOURNIER en 1886 attribuait à la parasyphilis et Ernest GAUCHER à la syphilis quaternaire.

Cependant, dans la pratique, il faut se garder d'opposer syphilis et parasyphilis, car dans les deux cas le tréponème est en cause, et cela seul importe. Comme l'a écrit HUTINEL, qui a bien insisté sur ce point : « Les dystrophies dépendent plus ou moins directement des altérations latentes ou apparentes que le tréponème a fait naître dans les organes ».

Donc, si au point de vue clinique on peut conserver le terme « *hérédosyphilis dystrophique* » qui traduit bien l'aspect polymorphe des manifestations cliniques, on ne perdra pas de vue la notion de l'origine syphilitique de ces tares quand il conviendra de discuter leur étiologie ou de leur appliquer un traitement.

Ceci posé, quels sont les accidents observés ? Ils peuvent schématiquement se diviser en plusieurs groupes selon qu'ils consistent en troubles moteurs, troubles de l'intelligence ou du caractère, syndromes mixtes.

#### A. — LES TROUBLES MOTEURS.

Toujours complexes, ces troubles peuvent se répartir en plusieurs catégories : syndromes spasmo-paralytiques, épilepsie et convulsions, syndromes moteurs divers.

a) *Les syndromes spasmo-paralytiques*, caractérisés par l'association à parts inégales de spasme et de paralysie, celui-là l'emportant habituellement sur celle-ci, se divisent naturellement en deux variétés selon qu'ils sont uni ou bilatéraux; à la première ressortit l'hémiplégie infantile; à la seconde, les diplégies cérébrales infantiles dont la plus importante est la maladie de Little.

A ce groupe, nous rattacherons la paraplégie spasmodique tardive d'origine hérédosyphilitique, bien étudiée par MARFAN.

b) *L'épilepsie et les convulsions* rentrent dans le second groupe. Dans la plupart des cas, aux manifestations convulsives s'associent des troubles divers: hémiplégies, hydrocéphalies, microcéphalies, stigmates oculaires et enfin des modifications de l'intelligence, du caractère ou de la volonté.

c) *Les syndromes moteurs divers* où, avec BABONNEIX, nous groupons les syndromes suivants:

- les troubles du tonus;
- la maladie de Thomsen et les myopathies;
- les tics;
- les paralysies oculaires;
- l'incontinence nocturne d'urines;
- la chorée.

## B. — LES TROUBLES INTELLECTUELS.

Les modalités les plus variées peuvent se rencontrer, mais le plus souvent les perturbations psychiques portent principalement sur les facultés criti-

ques : jugement, raisonnement, association des idées, et consistant en :

— arriération mentale :

— idiotie ou imbecillité.

Plus rares sont les troubles du caractère.

#### C. — LES TROUBLES MIXTES.

A la fois intellectuels et moteurs.

\*  
\* \*

Ces manifestations cliniques sont donc très polymorphes et complexes. Aux symptômes d'ordre neurologique et psychiatrique peuvent s'associer en outre des stigmates hérédosyphilitiques : nez en lorgnette, microdontisme, exostoses ; quelquefois des malformations, surtout cardiaques ; enfin des perturbations endocriniennes et des phénomènes généraux : troubles de la croissance, nanisme, infantilisme ou syndrome adiposo-génital. Toutes ces manifestations cliniques concourent à réaliser chez les descendants de syphilitiques nerveux les ensembles cliniques touffus qui caractérisent l'H. S. N. t. f.

*Quelle est l'évolution de ces troubles nerveux si complexes ?*

Les accidents suivent une évolution comparable à ceux de l'H. S. N. — Dans la plupart des cas, ce sont des *accidents précoces*, survenant dès les premiers mois ou les premières années de l'existence.

a) C'est souvent au cours du premier semestre de la

vie que se développent, sous les yeux mêmes du clinicien, les premières manifestations parmi lesquelles des convulsions répétées sans cause apparente, accompagnées de lymphocytose du L. C. R. et quelquefois d'hydrocéphalie. « Ces symptômes, écrit PÉHU, auxquels s'associent soit la périostite ossifiante, soit la mégalosplénie, apparaissent souvent vers le quatrième ou le cinquième mois ».

De plus, comme le remarque BABONNEIX, ces convulsions sont *initiales*, c'est-à-dire qu'elles constituent le premier symptôme de la maladie, annonçant tantôt l'hémiplégie, tantôt le retard ou l'arrêt intellectuel, souvent l'épilepsie (1).

b) A partir du début de la deuxième année, l'évolution de l'H. S. N. change. Dès ce moment commence une période silencieuse, peu bruyante, pendant laquelle la maladie semble entrer en sommeil ; cette période dure du début de la deuxième année à quatre ans environ. C'est alors l'époque de deux complications nerveuses : l'hémiplégie et la paraplégie car, comme l'a bien montré PÉHU, la paraplégie type Marfan débute souvent vers la troisième ou la quatrième année.

c) « A partir de ce moment apparaît une phase nouvelle où la syphilis congénitale perd son unité ; elle se dissocie, elle se fragmente : certaines de ses manifestations sont du domaine de la chirurgie, d'autres concernent les spécialités : oto-rhino-laryngo-

---

(1) Voir à ce sujet les obs. 7, 11, 14, 25, 29, 30, 35, 65, 72.

logie, ophtalmologie » (PÉHU) ; c'est le moment entre 5 et 8 ans où apparaît la triade d'Hutchinson avec ses localisations dentaires, auditives et oculaires.

d) Dans quelques cas, les manifestations de l'H. S. N. t. f. sont tardives comme celles de l'H. S. N.

« Nombre d'états cérébraux de l'enfance ou de l'adolescence vaguement rapportés à des méningites ou à des encéphalites d'ordre commun appartiennent en réalité à la syphilis comme origine et ne sont rien autre que des manifestations plus ou moins tardives d'une influence syphilitique héréditaire ». C'est ainsi que dans son mémorable ouvrage sur la syphilis héréditaire tardive, FOURNIER pose pour le résoudre par l'affirmative le problème de l'H. S. cérébrale tardive.

En effet, dans les derniers temps de la vie infantile et au seuil de l'adolescence, l'H. S. N. t. f. peut encore se manifester par l'hémiplégie infantile (Obs. 27, 30), la paraplégie tardive (Obs. 36, 37), si bien décrite par MARFAN, l'épilepsie (Obs. 2, 6, 8) ; mais deux affections nerveuses plus rarement rencontrées dans l'H. S. N. t. f. semblent appartenir en propre à la période comprise entre 12 et 18 ans : le tabès et la paralysie générale (Obs. 11, 51, 52).

Une fois installées, ces diverses manifestations ne rétrocedent guère. Le traitement n'exerce qu'exceptionnellement sur les syndromes moteurs une influence favorable ; le plus souvent les tares persistent indéfiniment sans s'aggraver. Quant aux troubles psychiques précoces, ils sont généralement incurables et le traitement spécifique n'a sur eux, dans les cas les plus favorables, qu'une action très limitée.

\*  
\* \*

En définitive, l'H. S. N. t. f. se présente comme une forme clinique de l'H. S. N., forme clinique rare du fait qu'elle exige la coexistence de tares nerveuses à la fois chez les ascendants et chez leur progéniture.

Certains facteurs semblent prédisposer à son apparition : *la forme clinique de la syphilis nerveuse des ascendants*, les descendants de tabétiques étant beaucoup moins fréquemment indemnes que les descendants de paralytiques généraux ; *le sexe du géniteur*, l'hérédité paternelle étant plus fréquemment retrouvée que l'hérédité maternelle. Au contraire, l'ordre chronologique des naissances ne paraît pas prédisposer de façon évidente au développement des tares nerveuses.

Cliniquement, l'H. S. N. t. f. se présente exceptionnellement sous la forme de syndromes similaires. Elle revêt dans la règle le type hérédo-dystrophique de FOURNIER et se caractérise par un ensemble polymorphe de manifestations nerveuses, motrices, psychiques ou mixtes d'apparition précoce et le plus souvent définitive.

## CHAPITRE VI

### HYPOTHÈSES PATHOGÉNIQUES

Elles peuvent se résumer à quatre, selon que l'on admet l'existence :

- d'un virus neurotrope ;
- d'un terrain spécial ;
- d'une hérédité d'organes ;
- d'un processus d'anergie.

#### **Virus neurotrope**

Certains auteurs ont pensé à l'existence d'un *virus neurotrope* pour expliquer la fréquence de la syphilis nerveuse et aussi sa transmission héréditaire. Cette théorie a été introduite dans la science par MM. LEVADITI et A. MARIE.

En faveur de cette hypothèse, on a fait valoir des arguments expérimentaux et cliniques.

— *Arguments expérimentaux* (LEVADITI et A. MARIE). Ils sont d'ordre :

- microbiologique : caractères spéciaux du virus de la P. G. ;
- anatomique : aspect des lésions, différent selon qu'il s'agit de virus neuro ou dermatrope.
- évolutif : durée de l'incubation différente selon le virus.

— *Arguments cliniques.* — Le principal est l'ab-

sence ou le peu de développement des accidents cutanéomuqueux dans les syphilis qui doivent aboutir à la paralysie générale ou au tabès.

Passons maintenant aux objections :

— *Objections d'analogie microbienne* (J.-A. SICARD) : L'injection au cobaye d'un bacille tuberculeux produit des effets différents, selon qu'il provient d'un foyer lupique, d'une caverne pulmonaire, d'une méningite tuberculeuse. Va-t-on, de cette constatation, tirer la conclusion qu'il existe des races pneumo, dermo ou neurotropes du B. K. ? A-t-on jamais, sous prétexte qu'il existe deux grandes formes de lèpre, cutanée et nerveuse, eu l'idée de distinguer deux variétés du bacille de Hansen, l'un dermo et l'autre neurotrope ?

— *Objections de la contagion limitée du virus neurotrope* (J.-A. SICARD) : Ce virus n'étant contagieux qu'à la période du chancre, puisqu'il ne produit aucun accident cutanéomuqueux, est destiné à disparaître. Or, les cas de neurosyphilis deviennent de plus en plus fréquents.

— *Objections de l'inoculation chez l'homme* : Les paralytiques généraux sont réfractaires à l'inoculation du virus provenant de chancres (KRAFT-EBING, J.-A. SICARD). Peut-on admettre qu'on ait constamment eu affaire, dans ces expériences, au virus neurotrope ?

— *Objections de la contagion similaire* (J.-A. SICARD) : Les dualistes admettent l'existence de cas de

contagion de même origine, avec, comme aboutissant commun, un tabès ou une paralysie générale. Mais ils oublient de nous dire ce qu'est devenu le sujet qui a contaminé les autres.

— *Objections tirées de l'évolution de la syphilis* (P. RAVAUT) : Pour pénétrer dans le système nerveux, force est d'admettre que le virus a intéressé, d'abord, la peau ou les muqueuses. Il a donc passé, au moins au début, par du dermatropisme.

— *Objections tirées du fait que dans certains cas de neuro-syphilis familiale, les sujets ont contracté la syphilis à des sources différentes* (J.-A. SICARD, SÉZARY) : Pour expliquer par le virus neurotrope l'écllosion de la syphilis nerveuse dans ces familles, il faudrait en effet admettre que les divers membres ont été infectés chaque fois par le seul virus neurotrope à l'exclusion des autres virus, ce qui paraît invraisemblable étant donné la diversité des sources d'infection.

— *Objections tirées de la multiplicité des accidents* (J.-A. SICARD, P. RAVAUT) : S'il existe un virus neurotrope, comment expliquer qu'un sujet atteint de neuro-syphilis puisse présenter, quoique rarement, des manifestations cutanées. Comment expliquer que les descendants de syphilitiques nerveux soient tantôt atteints de syphilis nerveuse, tantôt de syphilis cutanée. SÉZARY rapporte un cas d'hérédo-syphilis nerveuse familiale où dans la même famille, le même virus, après s'être montré neurotrope chez le père P. G. et un enfant tabétique, devient ostéotrope chez

un autre enfant. Avec MARGERIDON, à la *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, en 1925, il cite encore le cas d'une mère tabétique et d'un père P. G. dont la fille, atteinte à la naissance de syphilides cutanées, à 11 ans de kératite, et à 12 ans de gommages du palais, ne présenta jamais plus dans la suite un seul trouble nerveux subjectif ou objectif <sup>(1)</sup>.

Inutile de dire que chacun de ces arguments a été vigoureusement combattu. On a fait remarquer en particulier (MILIAN), qu'aux inoculations négatives de tréponèmes à des P. G., on peut opposer des inoculations positives (LAGRANGE, etc.), qu'il existe des bacilles parathyphiques voisins des bacilles typhiques; des tuberculoses localisées selon l'état, au tissu osseux, à la peau; que les bactériologistes distinguent diverses races de tuberculose, bovine, aviaire, etc..., à l'heure actuelle, et, bien que débattue depuis 1914,

---

(1) A l'occasion de cette observation et après avoir montré la fragilité de l'hypothèse pathogénique de Levaditi, Sézary explique par le seul jeu des coïncidences la fréquence de la syphilis nerveuse chez les membres d'une même famille :

« Prise sur le plan de la syphilis nerveuse conjugale, dit-il, la « fréquence des tares nerveuses s'explique naturellement par « coïncidence. Les lésions nerveuses étant une des complications « les plus fréquentes de la syphilis ancienne, on ne saurait s'étonner de voir deux conjoints syphilitiques présenter des signes « nerveux ». Grange, dans sa thèse (*Syphilis nerveuse conjugale*, Paris, 1935), confirme cette hypothèse par la statistique. Mais en ce qui concerne l'H. S. N. t. f., on doit faire intervenir d'autres facteurs pathogéniques que la coïncidence. En effet, les statistiques démontrent que la progéniture des syphilitiques nerveux est beaucoup plus souvent atteinte de névropathies que les descendants de n'importe quelle autre catégorie de syphilitiques non sélectionnés.

la question de l'organotropisme du virus syphilitique n'est pas encore tranchée.

### **Terrain spécial**

Il existe dans la littérature plusieurs cas où les divers membres d'une même famille, bien qu'infectés à des sources différentes, finirent tous par présenter des accidents nerveux. Voici à ce sujet quelques observations rassemblées par MOORE et KEIDEL (*J. A. M. A.*, 1923, p. 818) : « Dans trois familles qui se  
« composent de trois membres, tous les sujets ont  
« acquis une syphilis nerveuse à des sources diffé-  
« rentes et à des moments différents. Dans la pre-  
« mière famille, deux frères présentaient des signes  
« de syphilis du système nerveux central ; dans la  
« seconde, le père et le fils aîné, contaminés à 15 ans  
« de distance, ont tous deux présenté une surdité, et  
« le fils cadet, une neurosyphilis asymptomatique ;  
« dans la troisième famille, trois frères (et peut-être  
« aussi un cousin) ont fait une neurosyphilis.

« Comment expliquer ces faits sinon par une pré-  
« disposition familiale, *un terrain spécial* ? Dans la  
« littérature, on relève beaucoup moins de cas de ce  
« genre que d'observations concernant la neurosy-  
« philis conjugale. Des recherches — incomplètes, il  
« est vrai — ont fait découvrir dans la littérature  
« deux articles (STROHMAYER et BURROW) qui trai-  
« tent de cette question. Celui de STROHMAYER men-  
« tionne l'apparition d'un tabès chez deux sœurs qui  
« avaient dans leurs antécédents des diabétiques et

« des névropathes. La famille étudiée par BURROW  
« comprend 4 cas certains de tabès et un probable  
« sur 6 frères et sœurs qui tous avaient contracté la  
« syphilis à des sources différentes. »

Il va de soi d'après ce rapport que le facteur de prédisposition personnel et familial influence, comme l'a bien fait remarquer NICHOLS, l'évolution des signes syphilitiques. L'hypothèse d'un terrain spécial mérite donc d'être envisagée pour expliquer la pathogénie de certains cas d'H. S. N. t. f.

### **Hérédité d'organe**

On peut, en ce qui concerne les cas que nous avons rapportés, invoquer comme explication pathogénique : *l'hérédité d'organe*.

La pathologie générale nous fournit de nombreux exemples de cette hérédité : les cardiopathies congénitales, la cholémie familiale, l'hémophilie. Mais c'est peut-être encore dans les affections familiales du système nerveux que le facteur « hérédité d'organe » paraît jouer au maximum. En effet, tous les sujets y sont atteints au même âge, dans les mêmes organes, avec même symptomatologie et même évolution et cela au cours de générations successives. Or, le tréponème est lui aussi capable de réaliser des maladies familiales ; à propos d'un cas de pachyonixis syphilitique caractérisé par des lésions unguéales identiques chez l'arrière-grand-père, le grand-père, le père et le fils, MILIAN reconnaît au tréponème une place importante dans l'étiologie des affections familiales du sys-

tème nerveux : « On ne doit pas admettre les yeux  
« fermés les théories classiques qui font aux mala-  
« dies familiales, un substratum mystérieux qui se  
« transmet de père en fils, sous une influence soma-  
« tique et non pas sous une influence parasitaire.  
« Après un grand nombre d'observations nous avons  
« au contraire acquis l'intime conviction que les ger-  
« mes parasitaires et en particulier le tréponème  
« sont les principaux agents de transmission des ma-  
« ladies familiales, même lorsqu'elles sont systémati-  
« sées à des *organes* aussi localisés que les ongles »  
(MILIAN, *Revue franç. de Dermatol. et Vénéréol.*,  
1935, novembre).

L'hérédité d'organe se retrouve encore dans une observation rapportée par BABONNEIX qui a eu l'occasion de voir une leucoplasie jugale à la fois chez le père et chez l'enfant. Enfin, dernière observation particulièrement démonstrative, celle de Marcel PINARD et QUÉRAT, remontant à 1906. Ces auteurs ont vu un enfant de 10 ans atteint de perforation syphilitique de la voûte palatine, dans le moment même où un accident semblable, localisé au même organe, évoluait chez la mère. Appliquée à l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial, cette notion d'hérédité d'organe, permettrait peut-être d'expliquer l'apparition de quelques-unes des névropathies qui frappent la progéniture des syphilitiques nerveux.

### **Processus d'anergie**

La notion d'anergie mérite de prendre une grande importance dans l'étude de la syphilis dont elle

éclaire la pathogénie des diverses formes cliniques. Quand et comment se manifeste-t-elle au cours de la syphilis ? Pour le savoir, observons l'évolution spontanée de la syphilis, à l'abri de toute action thérapeutique.

La septicémie à tréponème qui suit le chancre est presque toujours bien supportée par l'organisme. Celui-ci réussit même après quelques semaines à opposer à l'envahisseur une résistance telle que les symptômes dits « secondaires » s'évanouissent.

Dès ce moment, et cela pour un nombre variable d'années « les deux adversaires vivent sous un régime de compromis ; le tréponème se contentera d'une activité sourde, l'organisme devra renoncer à expulser l'importun » (DUJARDIN).

Ce compromis est essentiellement désavantageux pour l'organisme et s'il venait à se prolonger, aboutirait au tabès et à la P. G. Heureusement, dans la majorité des cas, l'organisme dénonce ce compromis, renforce sa défense. Il suffit, pour s'en rendre compte, de comparer la masse volumineuse d'une gomme cutanée tertiaire englobant de rares tréponèmes, à la petite masse d'une papule secondaire qui, elle, fourmille de spirochètes. Un nouveau facteur est intervenu : *l'allergie*.

Cette allergie, qui n'est en somme qu'une heureuse modification dans la capacité réactionnelle des tissus du syphilitique tertiaire, peut être constatée par des intradermo-réactions (FISCHER et KLAUSNER, DESNEUX). Celles-ci mettent en évidence des différences

d'évolution étroitement liées aux différences du terrain.

A la lumière de ces faits « on peut, écrit DUJARDIN, « se représenter d'une façon plus rationnelle la pathogénie de la syphilis en donnant comme pivot de « son évolution l'apparition de l'allergie ».

Plusieurs périodes sont à envisager dans le développement de la syphilis. Dans les stades primo-secondaires, les cutiréactions sont négatives ou légères, c'est la première période, dite « *anallergique précoce* », qui dure de deux à trois ans. Par la suite, deux modalités peuvent s'observer. — Certains sujets, au bout de quelques années, deviennent allergiques ; à cette *période allergique* correspondent les gros infiltrats localisés de la période tertiaire, l'organisme étant à la fois immunisé, insensibilisé et réagissant au traitement spécifique. — D'autres sujets restent *anallergiques*. Chez eux la période secondaire s'est prolongée des années ; l'évolution de la syphilis devient alors irrégulière (parasymphilis) et des manifestations surviennent qui sont toujours les mêmes et s'associent toujours : tabès, PG, aortite, leucoplasie. Ces manifestations cliniques ne réagissent pas au traitement spécifique, car les malades demeurent indéfiniment en période d'anallergie comme en témoignent le résultat négatif de leurs cutiréactions.

Appliquons ces données à la neuro-syphilis. L'organisme est-il en état d'allergie ? Les lésions nerveuses revêtent le type des accidents tertiaires ; elles restent

localisées, accessibles au traitement. Est-il en état d'anergie ? Elles affectent le type du tabès, de la PG, parasyphilis de FOURNIER ; le traitement spécifique restant impuissant. Ces données expliquent peut-être dans une certaine mesure la médiocrité des résultats thérapeutiques obtenus chez les jeunes hérédodystrophiques issus de parents syphilitiques anallergiques.

\*  
\* \*

Aucune de ces quatre hypothèses n'explique de façon satisfaisante tous les cas d'H. S. N. t. f. Certaines observations plaident en faveur du virus neurotrope ou d'une hérédité d'organe. D'autres peuvent s'expliquer plus facilement par l'intervention du processus d'anergie ou l'existence d'un terrain spécial. Aussi, ces conceptions pathogéniques sont-elles loin d'être définitives et immuables et ne représentent-elles que la synthèse de nos connaissances actuelles.

## CHAPITRE VII

# TRAITEMENT

Le traitement des jeunes sujets atteints d'hérédosyphilis nerveuse à type familial s'inspire dans ses grandes lignes de celui de l'hérédosyphilis en général. Cependant, du fait des localisations nerveuses, beaucoup d'auteurs s'accordent à donner la préférence au traitement arsenical. Il doit être envisagé au double point de vue curatif et prophylactique.

### Traitement curatif

Nous envisagerons successivement :

- ses agents ;
- sa conduite ;
- ses résultats.

#### Agents.

**A.** — Parmi les médicaments dit « spécifiques » auxquels on aura d'abord recours, viennent les **arsénicaux** organiques et surtout les arsénobenzènes qui se divisent en deux catégories: les tri et les pentavalents.

Les *pentavalents* (stovarsol, tréparsol) sont les moins employés et cela pour deux raisons principales :

— La première, c'est que pour certains auteurs (M. BABONNEIX, M. MILIAN), ils paraissent beaucoup moins actifs que les trivalents.

— La seconde, c'est qu'ils exposent à des troubles sensoriels graves : névrite optique ou auditive, dont on peut empêcher le développement à condition de les dépister au début, ce qui est souvent délicat chez l'enfant.

A cette « exclusive » lancée contre les pentavalents, une seule circonstance atténuante : leur action remarquable dans la paralysie générale de l'adulte qui en fait le traitement de choix de la paralysie juvénile ou infantile.

Parmi les *trivalents*, l'*arsénobenzol* s'emploie peu en médecine infantile, d'abord parce qu'il « a toujours un peu effrayé les médecins » (HUTINEL) et aussi en raison des difficultés des injections intra-veineuses chez l'enfant.

Plusieurs techniques ont été proposées : M. TISSIER pratique l'injection dans le sinus longitudinal supérieur ; M. BLECHMANN, dans la veine jugulaire externe ou une veine du cuir chevelu ; pour y parvenir plus facilement, on laisse porter à faux la tête de l'enfant. Les veines font alors une saillie qui s'augmente encore à la faveur des cris provoqués par la position déclive.

Le *sulfar*, très voisin du novarsénol, est beaucoup plus employé. Ce corps découvert par M. LEHNDORFF-WYLD a été introduit en France grâce au Mémoire de MM. LÉVY-BING, LEHNDORFF-WYLD et GERBLAY (*Anna-*

*les des Maladies Vénériennes*, 1919, n° 9). Très soluble dans l'eau, il paraît plus stable et moins toxique que les arsénobenzènes. Son action thérapeutique serait renforcée par l'adjonction à l'arsenic, de soufre tétravalent, lequel jouerait à l'égard du tréponème le rôle de mordant. La voie d'introduction intra-musculaire est la plus habituelle. Notons à ce sujet que l'efficacité de cette voie d'introduction n'est pas inférieure à l'intra-veineuse. Les statistiques de LÉONARD comparant deux lots de malades constatent que 95 % ont un B. W. négatif après les injections intra-musculaires et 85,5 % après le même traitement, intra-veineux.

Il convient de n'utiliser que des solutions fraîches, d'opérer avec lenteur, loin des repas et au point d'élection des injections intra-musculaires : quadrant supéro-externe de la fesse.

Quant à la question des *doses*, M. BABONNEIX et la majorité des auteurs pensent qu'il faut :

1° *Commencer par des doses faibles, surtout chez le nourrisson*: cinq et même trois milligrammes, mais très rapprochés si les doses sont bien supportées. Tous les quatre ou cinq jours, loin des repas (PINARD et GIRAUD).

2° *Augmenter prudemment* en tenant compte des réactions, de *manière à atteindre un centigramme par kg.* (BABONNEIX, MILIAN), un centigramme et demi par kg. (J. RENAULT).

3° *Procéder par séries de 10 injections* : les pre-

mières tous les 4 à 5 jours ; les secondes, tous les 7 jours (PINARD et GIRAUD).

4° *Répéter fréquemment les cures* : tous les mois au début, ultérieurement tous les trimestres.

Parmi les accidents rarement observés, notons : les douleurs, atténuées par l'emploi d'un solvant à base de chlorétone. Les accidents toxiques : crise nitritoïde, rarissime chez l'enfant (cas de J. HUTINEL et Mme LIROSSIER-ARDOUIN, et de LONJUMEAU). Troubles digestifs : érythrodermie. Enfin, les phénomènes biotropiques si bien étudiés par MILIAN, en particulier l'érythème du neuvième jour.

**B.** — Le **mercure** vient en seconde ligne. Ce médicament ancien n'a rien perdu de sa valeur. On peut l'employer sous forme de :

— FRICTIONS avec :

— *L'onguent napolitain* (pommade mercurielle double), qui contient la moitié de son poids de mercure, qu'on donne en cartouches (FOURNIER) contenant chacune un gramme de pommade et qu'on peut, si l'on veut, prescrire dédoublée.

— Le *précipité blanc*, protochlorure de mercure obtenu par précipitation, se présentant sous forme d'une poudre blanche très fine, onctueuse au toucher, à la dose de 0,50 centigrammes de sel par friction.

— *L'emplâtre de Vigo*, contenant 18 % de mercure et qui est surtout utilisé dans l'hydrocéphalie où il est appliqué et laissé en place pendant une huitaine de jours (BOURNEVILLE).

La quantité de mercure utilisé à chaque friction varie suivant l'âge entre 0 gr. 50 et 3 grammes. Ces frictions se font une fois par jour jusqu'à concurrence de 10 ou 12 sur une région différente du corps.

Le moment de prédilection pour les faire est le soir, de façon à permettre de garder la pommade toute la nuit. Les lieux d'élection sont les creux axillaires, les parties latérales du thorax et de l'abdomen et les régions inguinales. Une friction bien faite doit durer 2 à 3 minutes ; la main qui masse éprouvant sur la fin une impression de rudesse. Après la friction, on recouvre les téguments d'une couche d'ouate que l'on maintient jusqu'au lendemain.

On a reproché aux frictions d'être malpropres et de ne pas permettre le dosage exact. Néanmoins, malgré l'introduction dans la thérapeutique des arsenicaux, cette voie d'introduction cutanée du mercure, la plus anciennement employée, continue à jouir d'une grande faveur parmi les pédiâtres. Les frictions sont en effet très actives (FOURNIER, MARFAN, HALLÉ, LESNE), faciles à appliquer, peu coûteuses et donnent lieu à peu d'accidents (éruptions cutanées, gingivites, diarrhée).

— LES INJECTIONS utilisent les composés mercuriels insolubles ou solubles.

Des composés insolubles, le plus habituellement employé est *l'huile grise*, contenant 40 % de son poids de mercure, et dont on fait chaque semaine — jusqu'à concurrence de 10 ou 12 — une injection intramusculaire dans le quadrant supéro-externe de la

fesse. On emploie la seringue de BARTHÉLEMY, à la dose de 2 à 5 gouttes, selon l'âge, et cela seulement chez le grand enfant.

A l'huile grise, on peut encore substituer l'*amalgame de mercure et d'argent* plus actif et mieux supporté.

« Les inconvénients des injections à l'huile grise, « écrit M. BABONNEIX, ne sont pas niables ; elles sont « douloureuses, exposent à des accidents, soit immé-  
« diats : abcès, nécroses par embolie ; soit tardifs :  
« accidents d'hydrargyrisme, dus à ce que sous une  
« influence inconnue le mercure, massé en un point  
« limité de la fesse, se mobilise soudain ».

« Pourquoi donc, et surtout depuis que je suis  
« à Saint-Louis, lui ai-je réservé dans ma thé-  
« rapeutique anti-syphilitique une place de choix ?  
« Parce que ses avantages sont précieux. Elle est  
« d'une activité extrême, ne nécessite que de rares  
« injections. Elle a, comme le montre la radiogra-  
« phie, des zones injectées, une action lente. Aussi  
« ses effets sont-ils plus durables ».

Les composés solubles sont le cyanure et le bi-io-  
dure.

— *Le cyanure de mercure* en solution aqueuse à 1/2 % (ABADIE, MILIAN) se fait en injections intra-veineuses quotidiennes au nombre de 10 à 12. On ne l'emploie guère que chez le grand enfant, chez lequel il constitue un mode d'administration précieux en raison de la rapidité et de l'intensité de son action. Il expose à des accidents (surtout à la gastro-entérite)

auxquels on peut remédier par l'administration de carbonate de bismuth et par une alimentation reserrante (MILIAN).

— *Le bi-iodure de mercure* en solution huileuse (PANAS) dosée à 0 gr. 004 par cc., s'emploie en injections intra-musculaires : une tous les deux jours jusqu'à concurrence de 12.

Aux injections qui ont le grand avantage de ménager le tube digestif, les circonstances obligent souvent de substituer les préparations mercurielles que l'on administre par *voie digestive*.

— ADMINISTRATION PAR VOIE DIGESTIVE :

HUTINEL, LACAPÈRE, VALLERY-RADOT ont attiré l'attention sur le caractère irritant de la *liqueur de Van Swieten*, même dédoublée ; mieux vaut recourir *per os* à la solution aqueuse de *lactate neutre de mercure* au millième (GAUCHER), à la dose de 20 à 40 gouttes pour commencer. Elle est beaucoup mieux supportée, presque aussi active mais de préparation délicate.

On peut aussi avoir recours à la solution aqueuse à 1 % de *bi-iodure de mercure* additionnée, pour la solubiliser, d'un poids égal d'iodure de sodium. Cette solution est moins active que le lactate mais souvent mieux tolérée et capable d'être administrée à des doses plus fortes.

A ces solutions faciles à doser on préfère souvent la *poudre grise* (aethiops calcaire, hydrargyrum cum creta). On la donne à des doses variant de deux milligrammes à dix centigrammes, bien mélangée à un peu de craie préparée (VARIOT, MARFAN).

Voici quelles seraient les doses adéquates d'après BLECHMANN :

— Pour les *nouveau-nés* : 2 milligrammes deux fois par jour (20 jours de suite).

— Pour les enfants *au-dessous de 6 mois* : 5 milligrammes à 1 centigramme.

— Pour les enfants de *6 mois à un an* : 10 milligrammes à 1 cgr. 1/2.

— Pour les enfants de *un an à deux ans* : 2 à 3 centigrammes.

Une fois bien préparée et bien dosée — ce qui est parfois délicat, cette médication est parfaitement tolérée et permet de faire un traitement mercuriel actif sans attirer l'attention des familles. C'est le « traitement mondain » par excellence.

— Les SUPPOSITOIRES :

Les suppositoires à l'onguent napolitain, dosés à 0 gr. 01 ou 0 gr. 02, ou au précipité blanc dosés à 0 gr. 05, sont employés surtout lorsque les voies d'introduction digestives, ne sont pas possibles ou lorsque la peau est facilement irritable.

— Les SPÉCIALITÉS :

Pour la plupart à base d'iodure mercurique, seul ou associé à l'arsenic, qu'on administre selon l'âge par cuillerée à café ou à liqueur et qui, sous forme d'élixir ou de sirop, rendent de précieux services dans les cas où, pour des raisons d'ordre social, un traitement spécifique doit être institué sans que les raisons qui l'imposent puissent être communiquées à la famille.

Quelle que soit la préparation mercurielle utilisée, il est indispensable de surveiller attentivement les urines, même chez le nourrisson, les fonctions digestives et la peau.

**C.** — Le **bismuth** peut être employé sous forme de préparations insolubles ou lipo-solubles.

**a) LES PRÉPARATIONS INSOLUBLES :**

— *L'iodobismuthate de quinine* en suspension huileuse (Quinby) employé en injections intra-musculaires pratiquées dans le quadrant supéro-externe de la fesse tous les 4 ou tous les 8 jours, selon qu'il s'agit de traitement d'attaque ou de traitement d'entretien. Les doses sont en moyenne de 1 à 4 centigrammes par injection. Les ampoules de Quinby infantiles, correspondant pour 1 cc. à 0 gr. 375 de bi-métal; suivant l'âge, il suffira d'en faire le tiers, la moitié ou la totalité.

— *L'hydroxyde de bismuth radifère* en suspension huileuse (Muthanol), dont la préparation a été mise au point par FOURCADE-JALOUSTE et LEMAY et qui s'emploie de la même façon. Les ampoules dites infantiles contiennent 0 gr. 026 de bi-métal pour 1 cc. d'excipient.

Les *indications* des sels insolubles sont les traitements de longue haleine d'une part (malheureusement fréquents en cas d'encéphalopathies) et de l'autre les cas plus rares d'arséno- ou d'hydrargyro-résistance.

Les *contre-indications* sont : le jeune âge, la né-

phrite avec présence dans l'urine d'albumine et de cylindres, l'insuffisance hépatique.

Les accidents (phénomènes de choc, « grippe bismuthique » en général de courte durée, stomatites liées au mauvais état de la dentition et qu'accompagne généralement l'albuminurie, entéocolites avec diarrhée) sont rares chez l'enfant et rappellent de beaucoup l'intoxication mercurielle ; aussi faut-il éviter de faire succéder rapidement dans les cures les préparations bismuthiques aux préparations hydrargyriques (J. HUTINEL et Mme LINOSSIER-ARDOUIN).

b) LES PRÉPARATIONS LIPO-SOLUBLES :

s'administrent aussi par voie intra-musculaire, aux mêmes intervalles que les préparations insolubles. Les doses sont :

— par semaine, de 4 à 10 ans ..... 0 cc. 5

— par semaine, à partir de 10 ans .... 1 cc.

pour le bivatol, l'olbia et le solmuth campho-carbonate de bismuth.

— par semaine, de 4 à 10 ans ..... 1 cc.

— par semaine, à partir de 10 ans ..... 2 cc.

pour le biazan.

Les sels de bismuth lipo-solubles sont aussi actifs que les insolubles (Cl. SIMON) ; chez le très jeune enfant, leur emploi sera préférable aux préparations insolubles, celles-ci laissant fréquemment dans la région fessière des indurations qui persistent d'autant plus que l'enfant ne marche pas. La dose selon GALLIOT serait de 0 gr. 002 de bi-métal par kg. et par semaine.

**D.** — L'**iodure de potassium** qu'on emploie en pommade et surtout *per os* — moins prescrit que jadis — peut rendre des services à condition de ne pas l'administrer à des nourrissons ou à des fébricitants. Son action est cependant beaucoup moins certaine sur les manifestations nerveuses que sur les syphilis sclérogommeuses, ganglionnaires et cutanéomuqueuses.

**E.** — Les **nouveaux antisyphilitiques** : l'or (LEVADITI), le zinc (GRECO), le gallium, etc...

Sous l'influence de LEVADITI et à la suite de la découverte inattendue du pouvoir anti-syphilitique du Bi, on a réétudié les corps voisins et une série de corps nouveaux ; plusieurs, dont l'or, ont une action anti-syphilitique indiscutable. Ce métal gagnerait à être employé chez les hérédosyphilitiques. Il y a des terrains syphilo-tuberculeux remarquablement auro-sensibles. Il y a enfin les lésions nerveuses que l'or peut impressionner car il a sur l'arsenic, le bismuth et le mercure l'avantage de parvenir dans l'encéphale et le liquide céphalo-rachidien (LEBEUF, MOLLARD, PAUGET).

— On ne se privera pas non plus des secours d'une *médication adjuvante* et on associera au traitement spécifique :

— *La pyrététothérapie* :

Ce traitement a été conseillé par SICARD, HAGUENAU et WALLICH dans un travail publié dans la *Presse Médicale* du 14 septembre 1927. On admet que cette méthode provoque des modifications humorales ou focales qui rendent les lésions plus accessibles aux anti-

corps et aux médicaments. Dans ce but, on injecte au malade du vaccin anti-chancrelleux *Dmelcos*, ou bien on a recours à la *malariathérapie*.

Nous rapporterons dans ce travail une observation de NOBÉCOURT concernant un cas d'hérédo-syphilis nerveuse à type familial amélioré par la pyrétérothérapie (obs. n° 52).

— *L'opothérapie* (HUTINEL) :

Que l'on s'adresse aux préparations thyroïdiennes (prescrites à doses infinitésimales), hypophysaires, surrénales, thymiques ou à des spécialités associant plusieurs produits, on aura soin :

1° De ne pas donner ces préparations trop longtemps de suite (HUTINEL, BABONNEIX).

2° D'en surveiller attentivement les effets, surtout chez les enfants déjà tarés dans leur système nerveux.

BABONNEIX a constaté souvent l'augmentation des symptômes nerveux chez des enfants soumis trop longtemps à l'action de préparations thyroïdiennes : « Nous avons aussi vu des cas où les préparations « associant divers produits opothérapiques paraissent en particulier obnubiler l'intelligence du petit malade » (BABONNEIX).

Donc, pour tirer le meilleur parti de l'opothérapie, on s'efforcera de varier les préparations, d'en interrompre souvent l'emploi, d'en surveiller attentivement les effets.

— *Les fortifiants* :

« L'hérédo-syphilitique a un organisme délicat,

« écrivait FOURNIER, qui a souvent besoin de chaux, de fer, de manganèse, de soufre, de vitamines ».

Ces conseils conviennent tout particulièrement aux enfants atteints d'hérédo-syphilis nerveuse qui ont besoin de tous ces principes et encore et surtout de phosphore. HALLE rapporte justement les bons effets qu'obtenait FOURNIER avec le quinquina, le fer, la salsepareille.

— *Une bonne alimentation et une bonne hygiène.*

— *Des cures thermales et climatiques.*

Les eaux sulfureuses, qui aident à tolérer le mercure ou l'arsenic et facilitent leur élimination, sont des plus utiles. Il faut citer celles d'Uriage, de Luchon, de Cauterets, de Barèges et de Challes ; celles de Salies-de-Béarn, de Biarritz, de Salins (Jura) conviennent de préférence aux sujets mous et lymphatiques (HUTINEL). Les eaux de Nérès, par leurs vertus calmantes, sont indiqués au contraire chez ceux qui sont atteints de surexcitation nerveuse, cas fréquents dans l'hérédo-syphilis nerveuse familiale, soit que cette surexcitation se traduise par des troubles moteurs (spasmes, contractures) ou par des phénomènes psychiques (agitation, insomnie).

— *Les manœuvres orthopédiques et interventions chirurgicales :*

Les heureux effets qu'elles ont non seulement sur la motricité mais encore sur l'intelligence ne sont pas assez connus. Les psychologues n'ignorent pas que les mouvements volontaires exercent une influence très

favorable sur le développement de l'intelligence et des sentiments (BALDWIN).

Tels sont les principaux agents spécifiques et adjuvants auxquels on aura recours pour traiter les jeunes sujets atteints d'hérédo-syphilis nerveuse à type familial.

Comment conduira-t-on leur traitement ?

### Conduite du traitement

Pour tous les auteurs, le traitement doit :

1° *être commencé le plus tôt possible* (traitement d'attaque) ;

2° *être conduit avec énergie* (traitement de fond) ;

3° *être prolongé tout le temps nécessaire* (traitement de sécurité) — 4 à 5 ans en moyenne (HUTINEL).

Après cette période, s'il y a échec, ce qui est fréquent en cas d'encéphalopathies infantiles, certains auteurs (NOBÉCOURT) conseillent de ne pas persévérer. « Quand les phénomènes morbides sont la conséquence indirecte de la syphilis, il convient d'essayer le traitement car on ne peut jamais préciser la part exacte du tréponème ; mais s'il est inactif — ce qui est fréquent — mieux vaut ne pas persévérer. Nombreux sont les enfants soumis dans ces circonstances à des traitements intensifs et prolongés sans aucun bénéfice, et souvent au détriment de leur santé » (NOBÉCOURT, « *La syphilis chez l'enfant* »).

4° Associer les divers médicaments que nous venons de passer en revue en donnant la première place aux *arsénobenzènes*, administrés à doses progressives ; en seconde ligne, au *mercure* ; en troisième ligne aux autres produits (bismuth, iodure de potassium, etc...).

### Résultats

Le traitement curatif des enfants atteints de l'héredo-syphilis nerveuse à type familial est *décevant*. En général, on intervient trop tardivement. La plupart des localisations nerveuses se créent insidieusement dès la naissance, très probablement même dès la vie intra-utérine, et n'aboutissent à une échéance clinique que longtemps après (des années dans les cas d'héredo-syphilis nerveuse tardive). Aussi lorsqu'apparaissent les signes cliniques, les lésions sont déjà trop anciennes, trop sclérosées pour être accessibles au traitement ; les réactions du L. C. R., comme l'a montré RAVAUT ne sont-elles pas elles-mêmes devenues nulles ou insuffisantes la plupart du temps pour justifier l'origine syphilitique des accidents ?

Certains auteurs ont signalé des cas d'amélioration ou de guérison de tares nerveuses hérédosyphilitiques (QUEYRAT, à la *Conférence de Nancy* en 1928). Ces cas sont, en réalité, peu nombreux. Dans l'ouvrage du savant le plus qualifié par sa vaste expérience, le Professeur FOURNIER, combien en compte-t-on ? Une dizaine tout au plus. Les améliorations que l'on peut espérer obtenir sont toujours limitées

et ne dépassent jamais un certain seuil (HUTINEL). Encore ces améliorations concernent-elles presque toujours les mêmes affections : hémiplégie, hydrocéphalie, convulsions, épilepsie surtout ; ces affections étant peut-être liées à l'existence d'hyperostoses crâniennes (BABONNEIX) : « Quant aux quadriplégies  
« spasmodiques et surtout aux syndromes intellec-  
« tuels : arriération mentale, imbécillité, idiotie, trou-  
« bles du caractère, il est bien rare que l'on puisse  
« les améliorer par un traitement spécifique même  
« intense.

« Ces considérations laisseraient supposer que le  
« traitement n'agit que sur les lésions jeunes, tradui-  
« sant leur existence par des phénomènes comitiaux  
« ou encore, si l'on préfère, qu'il agit seulement sur  
« les processus méningés mais qu'il reste sans effet  
« sur les lésions parenchymateuses sous-jacentes »  
(BABONNEIX).

De ce que les tares nerveuses des descendants de paralytiques généraux et de tabétiques sont peu influencées par le traitement anti-syphilitique, doit-on conclure que ce traitement est inutile et que mieux vaut ne pas y recourir ?

Certainement non. En effet :

1° Si médiocres que soient les résultats, c'est encore le meilleur traitement curatif que nous possédions.

2° S'il ne peut pas grand'chose sur des lésions cicatrisées, il met souvent à l'abri des poussées évolutives si fréquentes dans les affections nerveuses, surtout si l'on a recours à la thérapeutique arsenicale

précoce. M. C. HOCHSINGER fait remarquer à ce sujet qu'en dépit de l'existence fréquente de méningite aux phases initiales de l'hérédo-syphilis nerveuse, le tabès et la paralysie générale sont rares, ce qui prouve dans une certaine mesure la bonne action de la salvarsanothérapie employée à doses fortes chez le nourrisson.

Lorsque l'on compare les statistiques établies *avant* et *après* la découverte du salvarsan, on constate que les affections spécifiques du système nerveux central sont devenues moins fréquentes que jadis. En définitive, la première condition du succès est d'appliquer le traitement arsenical le plus tôt qu'il sera possible et ceci nous amène à signaler l'importance du traitement prophylactique anté-natal de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial.

### **Traitement prophylactique**

C'est à l'heure actuelle, *dans le sens du dépistage et du traitement anténatal* que doivent se rencontrer les efforts continus des obstétriciens, des syphiligraphes et des pédiâtres.

La lutte doit être dirigée avant tout contre la prévention de la syphilis nerveuse congénitale et c'est sur ce terrain qu'il faut véritablement l'engager. Pour préserver les enfants, c'est sur les parents qu'il faut agir. C'est en dépistant et en traitant la syphilis en particulier chez la mère avant et pendant la grossesse, qu'on arrive à diminuer les risques d'infection syphilitique chez l'enfant.

Le traitement préventif anté-natal doit utiliser exclusivement les *arsénobenzènes* (SAUVAGE), à moins de contre-indications formelles dont les principales sont l'albuminurie et l'insuffisance hépatique.

Le traitement sera appliqué :

— Si la syphilis est en activité clinique ou sérologique chez un des deux parents ;

— Si le B. W. négatif date de moins de deux ans chez le père, moins de quatre ans chez la mère ;

— Si les grossesses antérieures ont été malheureuses, même avec un B. W. négatif ;

— Si les enfants ont été imparfaits ou s'il y a des tares transmissibles (GOUGEROT).

Les doses de 914 à injecter par voie intra-veineuse varient avec les auteurs. BABONNEIX et Cl. SIMON commencent par 0 gr. 15 et augmentent progressivement jusqu'à 0 gr. 45, sans dépasser ce dernier chiffre. Les injections sont faites par séries de 6 semaines, coupées par des périodes de repos de même durée. Elles sont définitivement interrompues dans le dernier mois de la grossesse.

Ainsi pratiqué, le traitement prophylactique arsenical permet souvent aux parents syphilitiques nerveux d'avoir des enfants vivants, de poids normal et ne présentant aucun signe de syphilis héréditaire.

En définitive, pour lutter avec le plus d'avantages contre les manifestations de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial, c'est au traitement prophylactique anté-natal qu'il convient d'avoir recours.

D'autre part, dépistée au cours de l'enfance, l'hérédo-syphilis, trop souvent installée de façon définitive, réclamera cependant, lors de ses manifestations nerveuses, un traitement énergique, et dans sa période silencieuse une surveillance attentive.

## CONCLUSIONS

I. — Lorsqu'on fouille les antécédents héréditaires des enfants atteints de névropathies, on découvre parfois dans leur ascendance l'existence d'une syphilis nerveuse (P. G. — tabès). Cette coexistence de tares nerveuses diverses chez les membres d'une même famille infectée par le tréponème pose le problème de l'hérédo-syphilis nerveuse à type familial, forme clinique, qui permet d'expliquer la fréquence des encéphalopathies infantiles dans la descendance des tabétiques et des paralytiques généraux.

II. — Chez certains enfants atteints d'affections nerveuses existent en effet les plus solides raisons d'incriminer l'hérédo-syphilis, qu'elles soient d'ordre *étiologique, biologique, thérapeutique, anatomo-pathologique*.

III. — Chez ces enfants hérédo-syphilitiques, la clinique et le laboratoire permettront de dépister la syphilis nerveuse.

*Cliniquement*, la syphilis nerveuse se manifeste par des symptômes isolés ou des syndromes plus complexes :

— Au cours des premiers mois de l'existence, les symptômes méningés sont les plus souvent observés.

— Dans les premières années, le diagnostic se pose

en présence d'accidents particuliers (Little, épilepsie, hémiplégie infantile).

— Plus tard surviennent des manifestations nerveuses organiques ou fonctionnelles de type polymorphe.

Le liquide céphalo-rachidien paraît moins fréquemment modifié que dans la syphilis acquise du système nerveux. On en recherchera les modifications *chimiques* (hyperalbuminose), *cytologiques* (lymphocytose) et *sérologiques*.

L'étude des rapports réciproques des manifestations cliniques et biologiques permet de conclure que ces dernières sont encore, bien qu'inconstantes, les plus fidèles témoins de l'hérédo-syphilis nerveuse (RAVAUT).

IV. — On n'accordera cependant pas de valeur trop absolue aux résultats de laboratoire qui, même négatifs, ne permettent pas d'éliminer le diagnostic d'H. S. N. t. f. En effet, on peut se trouver en présence soit de troubles uniquement fonctionnels, soit de troubles organiques, mais qui sont curables, trop discrets, ou échappent par leur nature ou leur siège (artérite, gomme) à l'investigation sérologique.

V. — Beaucoup de facteurs étrangers à la syphilis sont capables de provoquer des encéphalopathies. Cependant, *lorsque la notion de syphilis nerveuse parentale existe seule*, indépendamment de toute autre cause morbide, il est impossible de la considérer

comme une coïncidence, et force est de lui faire jouer un rôle actif dans la production des accidents.

*Lorsqu'elle s'associe à d'autres causes* (traumatismes obstétricaux, naissance avant terme), la syphilis nerveuse des ascendants intervient encore, puisque ces causes sont incapables d'expliquer certaines constatations dont le tréponème rend compte pour le mieux.

VI. — Ainsi comprise, l'H. S. N. t. f. est environ 19 fois moins fréquente que l'H. S. N. courante.

Cliniquement elle apparaît comme essentiellement *polymorphe* :

— *l'hérédité similaire* y est très rare (P. G. et tabès héréditaire) ;

— le plus souvent, les tares qu'elle engendre revêtent le type *d'hérédo-dystrophie de FOURNIER* ;

— les accidents observés sont *complexes*, qu'il s'agisse de troubles moteurs, de troubles psychiques ou de syndromes mixtes. Ils s'observent plus fréquemment chez les descendants de tabétiques que de paralytiques généraux. L'hérédité paternelle se retrouve dans les antécédents au moins aussi souvent que l'hérédité maternelle. Les tares surviennent dans les premiers mois ou les premières années de la vie et peuvent même apparaître chez des enfants nés avant terme. Une fois installées, elles ne rétrocedent guère.

VII. — La pathogénie de l'H. S. N. t. f. n'est pas encore éclaircie. On peut proposer quatre hypothèses selon que l'on admet l'existence ;

- d'un virus neurotrope (LEVADITI, A. MARIE) ;
- d'un terrain spécial (MOORE, KEIDEL) ;
- d'une hérédité d'organe (MILIAN) ;
- d'un processus d'allergie (DUJARDIN).

VIII. — Le traitement des jeunes sujets atteints d'H. S. N. t. f. s'inspire dans ses grandes lignes du traitement de l'H. S. en général. La localisation nerveuse du tréponème réclame de préférence la thérapeutique *arsenicale*.

On aura recours aux médications adjuvantes : opothérapie, hygiène, cures thermales, orthopédie, interventions chirurgicales.

Les résultats sont *médiocres*, surtout en ce qui concerne les syndromes intellectuels ; aussi est-ce dans le sens du dépistage (enquête familiale) et du traitement anté-natal que porteront les efforts du praticien.

Vu :

LE DOYEN,  
ROUSSY.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE.  
NOBÉCOURT.

*Vu et permis d'imprimer :*

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,  
S. CHARLÉTY.

## BIBLIOGRAPHIE

- AMELINE. — Sur l'hérédité et en particulier sur l'hérédité similaire de la paralysie générale. (*Ann. médico-psychol.*, 1911, p. 459).
- APERT (E.). — La recherche de l'hérédité syphilitique. (*Monde médical*, 1<sup>er</sup> mai 1925).
- AUDRIN et MALOUVRIER. — Tics de la face chez un descendant de P. G. (*Bulletin de Soc. Fr. Dermato. et Syphiligr.*, 1921, p. 335).
- BABINSKI — Tabès héréditaire. (*Soc. méd. des Hôp.*, 1902, p. 884)
- BABONNEIX (L.). — Directives du traitement de la syphilis congénitale. (*Arch. dermato-syphiligraphiques de la Clin. de l'Hôp. St-Louis*).
- Hérédo-syphilis et encéphalopathies infantiles. (*Ann. des maladies vénér.*, févr. 1914, n° 2).
  - Rôle de l'hérédo-syphilis en neuropathologie. (*Monde médical*, août 1920).
  - Tabès. (*Traité de Sergent et Ribadeau-Dumas et Babonneix*, t. XIX, p. 627, Paris, 1925).
  - L'hémiplégie infantile liée à l'hérédo-syphilis. (*Arch. de méd. des enf.*, Paris, 1926, pp. 561-571).
  - Hérédo-syphilis et épilepsie. (*Monde médical*, juillet 1926, n° 689).
  - Hérédo-syphilis et glandes endocrines. (*Arch. de méd. des enf.*, avril 1927, p. 200).
- BABONNEIX (L.) et WIDIEZ (A.). — Hémiplégie chez un fils de paralytique général. (*Bull. Soc. de pédiat. de Paris*, mars-mai 1925, 25, 176-178).
- BABONNEIX (L.). — Manifestations tardives de l'hérédo-syphilis nerveuse. (*J. de méd. et de chir. pratiques*, 10 août 1927).

- Rôle de la syphilis héréditaire dans le déterminisme des encéphalopathies infantiles communément attribuées aux traumatismes obstétricaux. (*Ann. des maladies vénér.*, 1, 16 janv. 1929, 24).
- Descendance des sujets atteints de tabès. (*La Médecine*, févr. 1929).
- BABONNEIX (L.) et RÖDERER. — Hémiplegie infantile et arriération mentale chez un jeune hérédo-syphilitique. (*La Pédiatrie*, avr. 1929, p. 105).
- BABONNEIX (L.). — Causes occasionnelles favorisant le développement de l'hérédo-syphilis nerveuse. (*La Médecine*, août 1929, 10, 605-609).
- Nouveaux cas d'hérédo-syphilis nerveuse. (*Gaz. méd. de Nantes*, 1<sup>er</sup> sept. 1931).
- BABONNEIX (L.) et FAYOT (M.). — L'hérédo-syphilis nerveuse. (*Arch. de méd. des enf.*, avr. 1933, 36, 201-221).
- BABONNEIX (L.). — Hérédo-syphilis nerveuse à type familial. (*Bruxelles médical*, 15 avr. 1934).
- BACARESSE. — Considérations étiologiques sur la maladie de Little. (*Thèse Paris*, 1902).
- BARTHÉLEMY (R.). — Hérédo-syphilis des glandes endocrines. Lésions et syndromes. (*Thèse Paris*, 1918-1919, Librairie Arnette).
- BAUDOUIN et LÉVY-VALENSI. — Paralyse générale juvénile chez un malade dont le père et la mère sont morts de paralyse générale. (*L'Encéphale*, 1910, 2<sup>e</sup> sem., p. 490).
- BONHOURE (R.). — Etudes biologiques et cliniques sur le liquide céphalo-rachidien de l'enfant au cours de la syphilis héréditaire. (*Thèse Toulouse*, 1923).
- BONNEAU. — Hérité similiaire dans la paralyse générale. (*Thèse Lyon*, 1909).
- BURROW. — Tabes dorsalis familial. (*J. neurol. a. psychopathol.*, nov. 1920, 1, 246).
- CARLE. — Les nouvelles lois de l'hérédo-syphilis. (*Presse méd.*, 24 avr. 1920).
- CARNOT et DUMONT. — Neurotropisme syphilitique familial. (*Paris médical*, 26 avr. 1913, n° 21).
- CHARTIER (M.). — La syphilis héréditaire nerveuse ultra-tardive. (*Rev. méd. Franç.*, avr.-mai 1924).

- DENNIE. — Neurosyphilis familiale (*J. A. M. A.*, 22 nov. 1930, p. 1571).
- DOP. — De l'étiologie de l'arriération mongolienne (*Thèse Paris*, 1924, inspirée par M. Babonneix).
- DROUET et HAMEL. — L'hérédo-syphilis mentale. (Masson, éditeur, Paris, 1930).
- DUFOUR (H.) et COTTENOT. — Coexistence de tabès chez une malade et de syphilis en évolution chez son enfant nouveau-né. (*Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 19 juin 1908).
- DUJARDIN (B.). — Importance de la notion d'allergie dans l'évolution de la syphilis. (*Arch. dermato-syphiligraphiques de la Clin. de l'Hôp. St-Louis*, 1929, p. 439).
- DUTERTRE. — Tabès et fonction de reproduction. (*Thèse Paris*, 1921).
- ENGEL (A.). — Tics convulsifs et hérédo-syphilis. (*Thèse Nancy*, 1928).
- FOURNIER (A.). — La syphilis héréditaire tardive.  
— Les affections parasymphilitiques, 1894.
- FOURNIER (A.) et GILLES DE LA TOURETTE. — La notion étiologique de l'hérédo-syphilis dans la maladie de Little. (*Nouv. iconogr. de la Salpêtrière*, 1895, pp. 23-29).
- FOURNIER (Ed.). — Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis. (*Thèse Paris*, 1908).  
— Les stigmates de l'hérédo-syphilis, 1911.  
— Syphilis héréditaire tardive. (In *Trait. de Sergent*, 1925).
- GASTOU. — La syphilis héréditaire et l'hérédité syphilitique. (*Rapp. au XV<sup>e</sup> Congr. internat. de médecine*, 1906).
- GRINKER (J.). — Tabès juvénile dans une famille neuro-syphilitique. Père syphilitique. Mère tabétique. Frère paralytique général. Sœur hémiplegique. (*J. of. Nerv. a. Ment Dis.*, 1904, p. 753).
- GROSSMANN. — Quatre cas familiaux d'ophtalmoplégie. (*J. A. M. A.*, 1917, p. 963).
- GUILLAIN (G.), PERISSON et THEVENARD. — Syphilis nerveuse familiale. Tabès chez le père et la mère ; signe d'Argyll-Robertson chez leur enfant âgé de 4 ans. (*Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 12 févr. 1926).

- HUTINEL (V.) et STEVENIN. — Syphilis héréditaire et dystrophies. (*Arch. de méd. des enf.*, 1920).
- HUTINEL (V.). — Les dystrophies de l'enfance. (Masson, édit., Paris, 1924).
- Le terrain hérédo-syphilitique. (Masson, édit., Paris, 1925).
- KAFKA. — Prédisposition familiale à la métasyphilis du système nerveux central. (*Rev. of neurol. a. psychiat.*, mai-juill. 1931, pp. 244-250).
- KEMP et POOLE. — Neurosyphilis familiale. (*J. A. M. A.*, 9 mai 1925, p. 1395).
- KÖNIGSTEIN. — Paraplégie spasmodique tardive. Etiologie. (*Mitteil. d. Gesellsch. f. inn. Medizin u. Kinderheilk.*, 1910, p. 246, n° 16).
- LAIGNEL-LAVASTINE. — Les psychopathies hérédo-syphilitiques. (*Ann. des maladies vénér.*, 1925, t. XX, p. 841).
- LAURENT (S.). — Contribution à l'étude de la syphilis héréditaire au delà de la première génération. (*Thèse Paris*, 1930).
- LEARY (O.). — Neurosyphilis familiale. (*J. A. M. A.*, 22 nov. 1930, p. 1574).
- LEREBOULLET, LANCE et HUC. — Syndrome de Little. Hérédo-syphilis. Habitus acromégalique familial. (*Soc. de pédiat. de Paris*, 1924).
- LEREDDE. — Rôle de la syphilis dans les maladies nerveuses. (*Presse méd.*, juill. 1922).
- La syphilis héréditaire et la famille syphilitique. (Maloine, édit., Paris, 1925).
- LESNE et BOUTEILLIER. — Hérédo-syphilis larvée. (*Confér. de la syphilis*, Paris, 1925).
- LESNE. — Les données actuelles du traitement de la syphilis congénitale. (*Normandie méd.*, juill. 1935).
- LINOSSIER-ARDOUIN. — Epilepsie et hérédo-syphilis. (*Sc. et Thérap.*, janv. 1933, p. 13).
- MALE. — Contribution à l'étude du rôle de l'hérédo-syphilis dans l'étiologie des troubles mentaux de l'enfance. (*Thèse Paris*, 1927).
- MARC (O.). — La paralysie générale familiale. (*Allg. Ztschr. f. Psych.*, 1904, t. LXI, fasc. 5).

- MARIE (A.) et BEAUSSART. — Paralyse générale conjugale et descendance des paralytiques généraux. (*La Clinique*, 3 févr. 1911, n° 5, p. 75).
- MARIE (A.). — Neurosyphilis familiale. (*Soc. clin. méd. mentale*, 19 mars 1926).
- MILIAN. — Facultés viriles, fécondité et descendance des tabétiques. (*Arch. gén. de Méd.*, 1905).
- La nature syphilitique de la chorée de Sydenham. (*Bull. Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 28 juin 1912 et 29 nov. 1912).
  - Systématisation tissulaire de la syphilis. (*Rev. neurol.*, 1920).
  - Le procédé de la réactivation. (*Le Biotropisme*, Bailière, édit., Paris, 1929).
- MOORE et KEIDEL. — Neurosyphilis familiale. (*J. A. M. A.*, 2 juill. 1921, p. 1).
- Contribution à l'étude de la neuro-syphilis familiale. (*J. A. M. A.*, 24 mars 1923, vol. 80, n° 12, p. 818).
- MOORE et KEMP. — Etude de la neurosyphilis familiale. (*Arch. of int. med.*, 1923, p. 464).
- NAECKE. — Le rôle de l'hérédité, de la prédisposition ou de la dégénération dans la paralysie progressive des aliénés. (*Arch. f. Psychiat. u. Nervenkr.*, 1906, 41, 295).
- NICOLAU. — Prophylaxie des syphilis nerveuses et héréditaires. (*Ann. des maladies vénér.*, avr. 1932).
- NOBÉCOURT. — Convulsions de la petite enfance et syphilis congénitale. (*La Clinique*, févr. et mars 1927).
- Rôle de l'hérédo-syphilis dans les convulsions essentielles. (Commun. à la *Soc. de Pédiat. de Paris*, 17 janv. 1928).
  - Méningo-encéphalite chronique diffuse hérédo-syphilitique de la grande enfance. Paralysie générale juvénile. (*Concours méd.*, 25 juin 1929).
  - *Clinique médicale des enfants* : la syphilis chez l'enfant. (Masson, édit., Paris, 1935).
  - et BABONNEIX. — *Traité de Médecine des Enfants* (Masson, édit., Paris, 1934).
- NONNE. — Un cas de tabès dorsalis familial d'origine syphilitique. (*Berl. klin. Wschr.*, 1904, n° 32, et in *Fortschr. d. Med.*, 1904, n° 28, p. 1037).

- PICK — Note sur l'hérédité. (*Prag. med. Wschr.*, 1884, n° 50, in *Thèse d'Agrégation* de Déjerine, 1886).
- FINARD (M.) et GIRAUD (P.). — La stérilisation de la syphilis chez le nouveau-né et chez le nourrisson. (*Bull. et Mém. Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 28 juillet 1922).
- RABEAU. — Contribution à l'étude des albumines du liquide céphalo-rachidien. (*Thèse Paris*, 1921).
- RAVAUT (P.). — L. C. R. dans la syphilis acquise et héréditaire. (*Rev. de médecine*, 1909).
- Le L. C. R. des héredo-syphilitiques. (*Ann. de Dermatol.*, 15 févr. 1917).
- Une nouvelle syphilis nerveuse. (Masson, édit., Paris, 1934).
- ROGER (H.) et Mlle SMADJA. — Deux sœurs atteintes de maladie de Little. (*Société méd. des Hôp. de Paris*, janvier 1932).
- SEMPER (J.). — Les enfants de paralytiques généraux. (*Thèse Paris*, 1904).
- SÉZARY. — Pathogénie des affections nerveuses parasymphilitiques et la doctrine du virus neurotrope. (*Rev. Neurol.*, 1923, p. 414).
- Syphilis nerveuse familiale. (*Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 27 juin 1930, p. 1182).
- Syphilis nerveuse familiale. (*Bull. et Mém. Soc. méd. des Hôp. de Paris*, juill. 1930, p. 1182-1184).
- SÉZARY et MARGERIDON. — L'unicité du virus syphilitique. Kératite et gomme perforante du palais chez la fille d'un tabétique. (*Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 1931, p. 968).
- SICARD. — Unicité du virus syphilitique. (*Presse méd.*, 1920, n° 52, p. 513).
- SIGOT. — Hérité similaire dans la paralysie générale. (*Thèse Montpellier*, 1909).
- SIMON (Clément). — Pluralité du virus syphilitique. (*Ann. de Dermatol. et de Syph.*, 1925, nos 5 et 6).
- SOUQUES (A.). — Père P. G. Mère tabétique. Deux filles tabétiques. (*Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 24 oct. 1902, p. 888).
- STÉRIANOS. — La descendance des tabétiques. (*Thèse Paris*, 1928).

- STROHMAYER. — Tabès familial sur fond héréditaire dégénératif. (*Neurol. Zentralbl.*, 1907, 26, 754).
- THOMAS (André) et Mme LONG-LANDRY. — Remarques sur la part de la syphilis héréditaire dans la pathologie du système nerveux. (*Paris Médical*, 25 oct. 1924).
- TOMASSI DE AMICIS. — Le syndrome de Little et la syphilis héréditaire. (*Nouv. iconogr. de la Salpêtrière*, 1899, pp. 34-36).
- TOPORKOFF. — Etiologie hérédo-syphilitique de l'énurésie nocturne. (*Progrès méd.*, 16 juin 1928).
- TROUSSEAU. — *Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu*, 1865, t. II, p. 136).
- UREKIA-ELEKES. — Un cas de syphilis nerveuse de deuxième génération. (*Bull. et Mém. Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 20 mars 1933).
- VERNANT. — Traumatismes et syphilis nerveuse. (*Thèse Paris*, 1922, inspirée par M. Babonneix).
- VIZZIOLI. — Sur les affections parasymphilitiques du système nerveux. (*XIII<sup>e</sup> Congr. internat. de médecine*, 1895, vol. IV, p. 756).
- WIDLOCHER. — Contribution à l'étude des formes cliniques de l'hérédo-syphilis. Descendance des paralytiques généraux. (*Thèse Paris*, 1926).

Différentes études sur la syphilis nerveuse familiale ont été signalées par MOORE et KEIDEL. Il ne nous a pas été possible de les retrouver. Voici cependant les noms des auteurs : HAUPTMANN, SCHACHERL, RAVEN, von ROHDEN, SEELERT en Allemagne. Les SOLOMON aux Etats-Unis.



## TABLE DES MATIÈRES

|                                                                        |    |
|------------------------------------------------------------------------|----|
| INTRODUCTION .....                                                     | 9  |
| HISTORIQUE .....                                                       | 12 |
| <i>Chapitre I.</i> — PREUVES DE L'HÉRÉDO-SYPHILIS ....                 | 17 |
| A. — Arguments d'ordre étiologique ....                                | 19 |
| B. — Arguments d'ordre clinique .....                                  | 22 |
| C. — Arguments d'ordre biologique ....                                 | 29 |
| D. — Arguments anatomiques .....                                       | 30 |
| E. — Arguments thérapeutiques .....                                    | 33 |
| <i>Chapitre II.</i> — PREUVES D'HÉRÉDO-SYPHILIS NERVEUSE .....         | 35 |
| A. — L'examen clinique .....                                           | 35 |
| B. — Examen biologique du liquide céphalo-rachidien .....              | 41 |
| Rapports réciproques des manifestations cliniques et biologiques ..... | 47 |
| Interprétations des résultats biologiques négatifs .....               | 49 |
| <i>Chapitre III.</i> — OBSERVATIONS .....                              | 54 |
| I. — Troubles moteurs .....                                            | 55 |
| 1° Epilepsie et convulsions .....                                      | 55 |
| 2° Hémiplégie spasmodique infantile.                                   | 74 |
| 3° Maladie de Little et diplégies infantiles .....                     | 80 |
| 4° Paraplégie spasmodique tardive..                                    | 85 |
| 5° Paralysies oculaires .....                                          | 87 |
| 6° Tics .....                                                          | 90 |
| 7° Chorée .....                                                        | 92 |
| 8° Enurésie .....                                                      | 95 |

|                                                                                    |     |
|------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| 9° Paralyse générale et tabès .....                                                | 98  |
| 10° Syndromes divers .....                                                         | 101 |
| II. — Troubles de l'intelligence et du caractère .....                             | 103 |
| A. — Troubles de l'intelligence ....                                               | 106 |
| B. — Troubles du caractère .....                                                   | 114 |
| III. — Syndromes mixtes .....                                                      | 119 |
| <i>Chapitre IV. — DISCUSSION</i> .....                                             | 120 |
| A. — Les raisons d'incriminer la syphilis<br>sont-elles toujours péremptoires ? .. | 122 |
| B. — Rien ne prouve que le tréponème<br>soit seul en cause .....                   | 131 |
| <i>Chapitre V. — ASPECT CLINIQUE</i> .....                                         | 146 |
| I. — Fréquence .....                                                               | 146 |
| II. — Aspect clinique .....                                                        | 154 |
| 1° Hérité similaire .....                                                          | 156 |
| 2° Syphilis en nature virulente ....                                               | 156 |
| 3° Hérido-dystrophie .....                                                         | 157 |
| A. — Troubles (suite) .....                                                        | 158 |
| B. — Troubles (suite) .....                                                        | 159 |
| C. — Troubles (suite) .....                                                        | 160 |
| <i>Chapitre VI. — HYPOTHÈSES PATHOGÉNIQUES</i> .....                               | 164 |
| Virus neurotrope .....                                                             | 164 |
| Terrain spécial .....                                                              | 168 |
| Hérité d'organe .....                                                              | 169 |
| Processus d'anergie .....                                                          | 170 |
| <i>Chapitre VII. — TRAITEMENT</i> .....                                            | 174 |
| Traitement curatif .....                                                           | 174 |
| Conduite du traitement .....                                                       | 187 |
| Résultats .....                                                                    | 188 |
| Traitement prophylactique .....                                                    | 190 |
| CONCLUSIONS .....                                                                  | 193 |
| BIBLIOGRAPHIE .....                                                                | 197 |



---

**BOSC FRÈRES, M. & L. RIOU**

00 00 IMPRIMEURS - ÉDITEURS 00 00

00 42, QUAI GAILLETON, 42 00

00 00 00 00 LYON 00 00 00 00







